UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1947 - 1948

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES PARAPLÉGIES SCOLIOTIQUES

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 19 Juillet 1948

PAR

Paul CHATAIGNEAU

Elève de l'Ecole du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales
Ancien Interne de l'Hôpital de Niort

Né à SAINT-JEAN-DE-SAUVES (Vienne), le 23 Décembre 1922

Examinateurs de la Thèse

MM. DELMAS-MARSALET, Professeur... *Président*
LOUBAT, Professeur ..... *Juges*
BERGOUIGNAN, Professeur Agrégé. *Juges*
SARIC, Professeur Agrégé..... *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMIE
21-23, rue Teulère

1954

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1947 - 1948

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES PARAPLÉGIES SCOLIOTIQUES

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 19 Juillet 1948

PAR

Paul CHATAIGNEAU

Elève de l'Ecole du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales
Ancien Interne de l'Hôpital de Niort

Né à SAINT-JEAN-DE-SAUVES (Vienne), le 23 Décembre 1922

Examinateurs de la Thèse

MM. DELMAS-MARSALET, Professeur... *Président*
LOUBAT, Professeur ..... *Juges*
BERGOUIGNAN, Professeur Agrégé. *Juges*
SARIC, Professeur Agrégé..... *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMIE
21-23, rue Teulère

1954

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYEN : M. DUPÉRIÉ.
ASSESSEUR : M. CHELLE.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. DENIGÈS, H. MANDOUL, PETGES, GUYOT, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PERT, LABAT.

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	DUPÉRIÉ.
id.	CREYX.
Clinique chirurgicale et gynécologie.	CHARRIER.
Clinique chirurgicale	PAPIN.
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE.
Anatomie pathologique et microscopie clinique	DE GRAILLY.
Anatomie	VILLEMIN.
Anatomie générale et histologie	G. DUBREUIL.
Hygiène	PIÉCHAUD.
Médecine légale et déontologie	DERVILLÉE.
Electroradiologie et clinique d'électricité médicale	REBOUL.
Chimie	CHELLE.
Botanique et matière médicale	GOLSE.
Pharmacie	VITTE.
Physiologie	FABRE.
Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS.
Médecine expérimentale	AUBERTIN.
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX.

	MM.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LOUBAT.
Clinique des maladies infectieuses	DAMADE.
Chimie biologique et médicale	MACHEBŒUF.
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT.
Médecine coloniale et clinique des maladies exotiques	BONNIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA.
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET.
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU.
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ.
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. PERRENS (Maladies mentales) ; — DUFOUR (Anatomie) ;
GIRARD (Histoire naturelle pharmaceutique) ; — MESNARD (Pharmacie).

MAITRE DE CONFÉRENCES

M. BLANQUET (Physique pharmaceutique).

AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.
Anatomie	N.
Physiologie	N.
Médecine générale	BROUSTET.
id.	SARIC.
id.	DUBARRY.
id.	F.-J. TRAISSAC.
id.	BERGOUIGNAN.
Pédiatrie et puériculture	VERGER.
Chirurgie générale	MASSÉ.
id.	MAGENDIE.
id.	POUYANNE.
id.	LAUMONIER.
id.	CHAVANNAZ.
Chimie biologique	TAYEAU.
Obstétrique	N.
id.	MAHON.

	MM.
Ophtalmologie	BESSIÈRE.
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT.
Histologie	MAYER.
Physique médicale	N.
Chimie générale pharmaceutique et toxicologie	N.
Histoire naturelle médicale et parasitologie	N.
Pédiatrie et puériculture	VERGER.
Médecine légale et médecine du travail	L'ÉPÉE.
Electroradiologie	LACHAPÈLE.
Odonto-stomatologie	MARONNEAUD.

COURS COMPLÉMENTAIRES

	MM.
Médecine opératoire	MASSÉ.
Accouchements	N.
Puériculture	PERY.
Urologie	N.
Législation pharmaceutique	POPLAWSKI.
Ophtalmologie	N.
Anatomie	RIGAUD.
Chimie minérale	N.

	MM.
Botanique	GIRARD.
Cryptogamie	GIRARD.
Pharmacie galénique	MESNARD.
Bactériologie	MOUREAU.
Physiologie	Mlle ROUGIER.
Chimie biologique	N.
Parasitologie et biologie appliquée	PAUTRIZEL.
Pathologie chirurgicale	LAUMONIER.
Electroradiologie	CAILLON.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A MES PARENTS

A MON FRÈRE

A MES MAITRES

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAUD-VALLÉE

Professeur à l'Ecole de Médecine de Poitiers
Médecin des Hôpitaux de Poitiers

MONSIEUR LE DOCTEUR G. JOUBERT

Médecin de l'Hôpital de Niort

A MON JURY DE THÈSE

A MES JUGES

Monsieur le Professeur LOUBAT

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédique
Chirurgien des Hôpitaux
Membre associé national de l'Académie de Chirurgie
Officier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre
Officier de l'Instruction Publique

Monsieur le Professeur agrégé SARIC

Médecin des Hôpitaux

Monsieur le Professeur Agrégé BERGOUIGNAN

Médecin des Hôpitaux

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DELMAS-MARSALET

Professeur de Clinique des Maladies Nerveuses et Mentales
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre
Officier de l'Instruction Publique

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse. En témoignage de ma profonde admiration, de vive reconnaissance pour son enseignement et sa constante bienveillance.

A Monsieur le Médecin Général GALIACY

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Colonies
Commandeur de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre
Médaille de la Résistance

A Monsieur le Médecin en chef de 2me Classe SIMON

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Colonies
Médecin des Hôpitaux de la Marine
Officier de la Légion d'Honneur
Officier d'Académie
Médaille d'Argent de l'Education Physique

INTRODUCTION

Deux éléments définissent la scoliose : d'abord, la déviation latérale du rachis dans le sens transversal avec sa courbure principale qui est l'inflexion initiale et dominante et, en-dessus et en-dessous d'elle, les courbures de compensation qui ont pour but de rétablir l'équilibre du tronc et de redresser sa ligne de gravité ; ensuite le mouvement de rotation des vertèbres qui en porte le front vers la convexité latérale, tandis que l'arc postérieur accomplit un mouvement inverse qui incline l'apophyse épineuse vers la concavité. La scoliose s'associe souvent à une déviation pathologique permanente du rachis dans le sens sagittal ou antéro-postérieur, la cyphose où la convexité de la courbure est tournée en arrière, la lordose où cette convexité se dirige vers l'avant.

Les complications cardio-pulmonaires et obstétricales des cypho-scolioses sont classiques et aussi les formes douloureuses depuis LANCE, puis DÉNUCÉ. Il s'agit alors d'un sentiment de lassitude résultant de la lutte contre le déséquilibre du corps, de sensations douloureuses irradiées vers la poitrine ou l'abdomen ou de névralgies par compression radiculaire dans les trous de conjugaison.

Par contre, le fait que, jusqu'à cette date, il ait été publié seulement une cinquantaine d'observations de paraplégies survenant au cours de l'évolution des cypho-scolioses, montre la rareté de ce syndrome. A la réunion d'orthopédie et de chirurgie de l'appareil moteur en 1938, à Bordeaux, M. le Professeur H.-L. ROCHER affirmait le caractère exceptionnel de ces troubles paralytiques en rapportant l'observation d'une

enfant de 13 ans présentant des signes de paraplégie et atteinte d'un mal de Pott greffé sur une scoliose. En outre, de nombreux cas cliniques montrent la tolérance remarquable de la moelle, malgré des déformations considérables de la colonne vertébrale et les véritables dislocations rachidiennes que révèle la radiographie. En 1941, C.-V. Rulhin et S. Albert publiaient dans le *Journal of Bone and Joint Surgery* une statistique de 2.000 malades portant des scolioses où ils ne rencontraient que 7 sujets atteints de troubles médullaires. Costa, dans sa thèse en 1941, ne parvient à grouper que 34 observations dans toute la littérature médicale. Depuis cette date, une dizaine de cas ont été publiés, de symptomatologies très variées, depuis la discrète parésie des membres inférieurs jusqu'à la paraplégie spasmodique grave.

HISTORIQUE

Pendant longtemps, lorsqu'on se trouvait en présence d'une scoliose et d'une paraplégie spasmodique à évolution progressive, on avait tendance à admettre l'existence d'un mal de Pott ou de deux affections évoluant simultanément et indépendamment : association de scolioses et de scléroses multiples pour Soal, tumeur (Harris et Backman), syringomyélie pour Marburg. Et, en 1928, MM. Foix et Fatou décrivaient une variété clinique spéciale de syringomyélie fruste : la syringomyélie à début par cyphoscoliose juvénile à propos d'un cas de paraplégie survenue chez un homme de 30 ans, 15 ans après l'installation d'une cyphoscoliose qui avait évolué dans des conditions de date et d'aspect tout à fait identiques à celles de la cyphoscoliose des adolescents. Mais cette paraplégie se présentait avec des troubles moteurs et sensitifs prédominant d'un côté contrairement à la loi de Brown-Séquart, ce qui les avait amenés à penser à une destruction unilatérale étendue en hauteur de la moelle telle que peuvent en réaliser la syringomyélie ou l'hématomyélie par exemple.

Actuellement, il est des cas où la logique des faits oblige à établir un rapport de causalité entre la déformation vertébrale et les troubles paralytiques, se basant sur l'examen sémiologique, radiologique, biologique du liquide céphalo-rachidien avec épreuves manométriques, le parallélisme entre l'évolution des accidents paralytiques et celle de la scoliose, et surtout sur les constatations au cours de la laminectomie ou de vérifications nécropsiques.

Cependant, déjà en 1916, le cas de Ridlon était interprété par Jaroschy comme une dysplasie congénitale de la moelle en raison de la présence de symptômes indiquant l'intervention d'un processus plus général : asymétrie du visage, nystagmus, tremblement des doigts, obésité, ataxie des membres inférieurs, dysadiadococinésie. Il s'agissait d'une fillette de 11 ans, atteinte depuis quelques années de cyphoscoliose, présentant depuis quelques mois sans aucune cause apparente une faiblesse des jambes et des troubles de la marche. A l'examen une scoliose médio-dorsale, convexe à gauche avec courbure de compensation lombaire. Radiologiquement, la neuvième vertèbre dorsale est remplacée par une hémi-vertèbre. Au point de vue neurologique : une paraplégie spasmodique. Un traitement par l'extension continue pendant huit mois amena une amélioration.

Dufour, en 1897, pouvait étudier anatomiquement un cas de syringomyélie avec spina bifida lombaire chez un sujet ayant vécu 5 ans. Leyden, Wieting ont aussi établi par des examens nécropsiques la coexistence de malformations médullaires et vertébrales, ainsi que Langhans, Pangenstecher, Redlich, Schultze, Dimitroff et plus récemment Klippel et Feil, rappelant des arguments tels que la présence de cellules épendymaires revêtant certains points des cavités syringomyéliques, l'existence de syringomyélies familiales, la constatation de Bickel de tumeurs de la moelle à structure embryonnaire à côté de plages d'arrêt de développement médullaire. Ces dysplasies osseuses et médullaires entrent dans le cadre du *status dysraphicus* de Hemberg et Bremer sur lequel Touraine a insisté récemment.

A propos de trois nouvelles observations, il semble qu'on puisse revenir sur la pathogénie encore discutée des paraplégies des scoliotiques, compression médullaire d'origine osseuse, durale, ou état dysraphique médullaire.

OBSERVATIONS

Observation I

(*MM. Bergouignan, Pouyane et Arné.*)

M... (Claude), 15 ans, entre le 8 février 1945 à l'hôpital Saint-André, envoyé par M. le Professeur Bergouignan pour paraplégie scoliotique.

A l'âge de 5 ans, l'enfant serait tombé d'une échelle et, quelque temps après, une déformation rachidienne aurait fait son apparition, traitée par les méthodes orthopédiques (M. le Professeur Loubat) : d'abord-hemiplâtre droit ; mais bientôt il présente une scoliose du côté opposé : on lui fait alors un plâtre complet qu'on est obligé de retirer par suite de l'apparition d'escharres ; on le soumet à la gymnastique orthopédique.

A 8 ans, parésie du membre inférieur droit : il traîne la pointe du pied dans la marche et dans la course. A 13 ans, il ne peut plus courir et doit utiliser une canne pour marcher. En janvier 1945, le malade se brûle en dormant à la partie inféro-interne de la jambe droite ; il est obligé de s'aliter. Au début de février 1945, il ne peut remuer sa jambe gauche.

Des douleurs à type de torsion surviennent parfois dans la région lombaire sans irradiations.

Examen, le 10 février 1945.

On est en présence d'un enfant présentant un visage un peu particulier rappelant le facies adénoïdien, une importante cypho-scoliose dorso-lombaire et ne pouvant remuer ses membres inférieurs.

La cypho-scoliose convexe du côté droit, commence à D 4 et a son sommet en D 9 - D 10 ; elle s'accompagne d'une lordose

cervicale compensatrice. La cyphose est importante, de rayon de 10 à 12 centimètres. En avant, le thorax présente les déformations classiques (sternum dévié en avant et à droite).

Examen neurologique :

Le membre inférieur droit, de par la déviation du bassin, semble plus long que le gauche ; les muscles de la cuisse et de la jambe sont atrophiés par rapport à ceux du côté opposé où cependant la palpation révèle un certain degré d'atrophie musculaire et d'hypotonie. La mobilité active est abolie des deux côtés.

Les réflexes rotuliens, achilléens et médioplantaires sont abolis des deux côtés. Le cutané plantaire est en flexion à droite et indifférent à gauche où il existe une anesthésie au contact.

S'il n'y a rien à signaler à l'examen de la sensibilité profonde, par contre la sensibilité objective superficielle est très troublée à gauche : hypoesthésie au tact en bande radiculaire L 5 - S 1, anesthésie dans le même territoire à la douleur et à la chaleur.

Le malade est obligé de pousser pour uriner ; on note une légère constipation.

Au tronc, le réflexe médio-pubien est impossible à rechercher en raison de la paralysie des adducteurs.

Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.

L'examen neurologique des membres supérieurs ne décèle aucune anomalie de la mobilité, de la sensibilité ou des réflexes.

Le malade répond correctement aux questions posées.

Le 15 *février* 1945, un incident passager se produit pendant 24 heures : l'enfant récupère quelques mouvements du membre inférieur gauche : l'extension du pied devient possible, on trouve une certaine résistance en s'opposant à ce mouvement, de même qu'à celui de flexion de la jambe sur la cuisse.

Le 16 *mars* : bilan de l'examen neurologique.

Motilité : membre inférieur droit, paralysie complète flasque ; membre inférieur gauche, légère contraction du quadriceps, légers mouvements des orteils.

La sensibilité osseuse est abolie aux membres inférieurs.

La sensibilité thermique : anesthésie absolue à gauche, au-dessous du territoire de D 9, hypoesthésie des territoires D 4 à D 9, normale au-dessus. A droite, hypoesthésie partout jusqu'à D 4.

La sensibilité douloureuse est normale à gauche, excepté une hypoesthésie au-dessous de D 9. A droite, anesthésie au-dessous de D 4.

La sensibilité tactile : hypoesthésie de la jambe gauche ; normale à la cuisse et la région inférieure de l'abdomen ; à droite, anesthésie totale jusqu'à D 4.

Le liquide céphalo-rachidien est xanthochromique, contient 20 grammes d'albumine. La manœuvre de Queckenstedt-Stookey décèle un blocage complet. 0,22 éléments à la cellule de Nageotte.

L'examen des réactions électriques, le 23 février 1945, n'avait pas montré de modifications appréciables des nerfs crural et sciatique, poplité externe à droite comme à gauche ; excitabilité normale aux deux modes des quadriceps.

Au niveau des adducteurs du côté droit, hypoexcitabilité faradique et galvanique sans secousse lente ; pas de trouble des péroniers latéraux ; hypoexcitabilité galvanique et faradique du jambier postérieur gauche. Le pied droit, brûlé, n'a pu être examiné, rien à signaler au pied gauche. En somme, il ne semble pas y avoir de troubles importants des réactions électriques.

Le 26 février, un deuxième examen confirme entièrement les résultats du premier. Les climalyses sont partout au plus égales à cinq microfarads.

Le 21 février, on avait injecté 2 cc. de lipiodol par voie lombaire, le malade mis en position verticale la tête en bas. On observe alors un arrêt total du lipiodol au niveau du maximum de la scoliose.

Le 19 mars : M. le Professeur Pouyanne pratique une laminectomie à l'anesthésie locale très bonne, portant sur les cinq vertèbres représentant le sommet de l'incurvation : ce temps n'est rendu difficile que par le changement de direction des lames qui

sont exactement verticales de sorte qu'on opère comme si le malade, couché sur le ventre, était en réalité couché sur le côté gauche.

Dès les lames enlevées, la dure-mère prend de l'extension, comm-si elle était à l'étroit dans le canal, mais elle ne bat pas. A l'ouvere ture large de la dure-mère, la moelle fait immédiatement hernie comme prenant la corde de l'arc formé par la courbure.

On explore alors le cône terminal qui est le siège d'une tumeur bleuâtre, sorte de suppositoire sans limites supérieures précises ; la ponction ramène du liquide xanthochromique que l'on prélève ainsi qu'un fragment à ce niveau, ce qui ouvre largement ce kyste et affaisse considérablement la moelle sur toute sa hauteur. On se rend compte alors que celle-ci était le siège d'une énorme hydro-myélie qui lui donnait le calibre d'un intestin grêle d'adulte. Elle est maintenant ratatinée contre la paroi d'un canal, trois fois trop spacieux pour elle.

La dure-mère est laissée ouverte, les muscles et la peau sont suturés.

Evolution post-opératoire : aucune récupération ; la paralysie flasque est complète des deux côtés ; il semble que les troubles ne soient accentués du côté gauche ; la température est instable, aux environs de 38° avec un pouls rapide.

Le 1er avril, décès en état de collapsus complet avec troubles bulbaires.

L'examen du liquide kystique avait montré 55 pour mille d'albumine, 1 gr. 42 pour mille de cholestérol, 1,5 éléments au millimètre cube (lymphocytes et cellules endothéliales).

L'étude histologique de la paroi du kyste, pratiquée par M. le Dr Léger, révèle 3 zones successives, allant de l'extérieur vers l'intérieur : une première correspondant vraisemblablement aux formations arachnoïdiennes : on trouve une bande de tissu scléreux dessinant des ondulations ou des replis à l'intérieur desquels existent de petits vaisseaux sanguins et lymphatiques et des logettes plus ou moins volumineuses contenant des polynucléaires bien conservés.

Une deuxième couche, qui est plus importante, mais d'épaisseur plus inégale, est constituée uniquement de fibrilles nerveuses. Les

éléments cellulaires sont rares, ce sont peut-être dès éléments de névroglie. Il existe d'assez nombreux petits vaisseaux. On note plusieurs plages hémorragiques ; par endroits, on trouve un grand nombre d'hématomacrophages ; enfin, dans ce tissu, quelques cavités dont on se demande si ce sont des lésions préexistantes ou des artéfacts parce qu'elles ne sont bordées par aucune formation particulière.

La troisième zone apparaît frangée, irrégulière, d'aspect villeux. Elle est constituée de quelques formations papillaires et surtout de nombreux vaisseaux sanguins et lymphatiques : c'est probablement la zone qui forme la paroi interne du kyste.

Observation II

(MM. Delmas-Marsalet, Lafon, Banel)

C... (Marc), agriculteur, âgé de 51 ans, entre dans le service de M. le Professeur Delmas-Marsalet, le 11 février 1942, pour paraplégie spasmodique en flexion apparue progressivement depuis 3 ans.

Le malade, cyphoscoliotique dès l'enfance, pouvait travailler ; mais, peu à peu, la marche devient difficile et, depuis deux ans, il est confiné au lit sauf quelques promenades dans son jardin ; il y a deux mois environ, une paraplégie en flexion s'installe avec une légère gêne à la miction.

Les antécédents personnels ou collatéraux ne révèlent rien ; mais le malade, bradypsychique, est peu évolué et répond très mal.

On observe des lésions cutanées typiques de la maladie de Recklinghausen : multiples taches pigmentaires de taille et de siège variable prédominant au tronc ; nodules cutanés avec tumeur sacrée plus volumineuse ; dermatolysie en pèlerine sur le dos et les épaules et au niveau du coude gauche, une zone de pachydermie.

L'examen révèle une déformation thoracique importante, une paraplégie en flexion avec diminution de la motricité volontaire,

apparition de mouvements spontanés de flexion-extension, sans troubles de la motilité passive ou coordonnée, hypoesthésie à la piqûre qui remonte jusqu'à l'épine de l'omoplate, sensibilité thermique et profonde normale, réflexes rotuliens et achilléens faibles, mais signe de Babinski bilatéral avec phénomène du triple retrait, réflexes d'automatisme médullaire ou de défense, absence de réflexes de posture, abolition des réflexes cutanés abdominaux. Les membres supérieurs et la face sont normaux. L'examen des autres appareils ne décèle aucun signe pathologique.

Les réactions biologiques sont normales, sauf la ponction lombaire. Le liquide céphalo-rachidien contient 0,66 éléments et 0,40 gr. d'albumine, soit une très légère dissociation albumino-cytologique.

La radiographie décèle une maladie de la quatrième vertèbre lombaire et les premières dorsales sont impossibles à voir. Le lipiodol s'arrête à D 2 par voie lombaire ou sous-occipitale.

Très rapidement le tableau se complète par une rétention d'urines et le malade succombe à une infection urinaire avec asystolie terminale. La nécropsie avec prélèvement de la moelle dorso-lombaire met en évidence une cyphose pure à angle aigu par effondrement vertébral, avec compression médullaire sans aucun degré de scoliose. La vertèbre lombaire malacique est coupée au couteau sans difficulté, un nodule cutané prélevé et examiné montre un fibrome emprisonnant dans son intérieur des glandes de type sudoripare et des filets nerveux.

Observation III

C... (Albert), 17 ans, entre le 18 février 1948 dans le service de M. le Professeur Delmas-Marsalet pour des troubles sensitivo-moteurs apparus progressivement au niveau des membres inférieurs depuis environ huit mois (juillet 1947), par quelques difficultés à la marche notamment du côté de la jambe gauche. Il ne pouvait élever ses membres que difficilement, les traînait plutôt et

devait utiliser deux cannes pour se déplacer. Parfois il ressentait des crampes douloureuses aux mollets ou bien il ne « sentait plus ses jambes », n'éprouvait aucune douleur au traumatisme et posait mal ses pieds sur le sol.

Les troubles vont en s'accentuant jusqu'au début de février où la gêne motrice aurait marqué une nette régression aux dires du malade.

Les antécédents héréditaires et collatéraux ne présentent rien à signaler. Personnellement, c'est à la convalescence d'une dothiénentérie à 5 ans qu'il commença à présenter des déformations osseuses : l'épaule gauche apparut plus basse que la droite, la colonne vertébrale légèrement déviée. Son médecin l'envoie alors au sanatorium de Capbreton, où il reste dans un appareil plâtré de sa sixième à la douzième année.

A l'examen, diminution globale de la force musculaire aux deux membres inférieurs : le signe de Barré est plus marqué à gauche ; hyperréflectivité tendineuse ; réflexes polycloniques rotulien à gauche ; les réflexes ostéo-périostés n'existent pas ; signe de Babinski bilatéral avec signe de l'éventail ; réflexes d'automatisme médullaire ; réflexe de retrait des membres inférieurs, surtout à gauche.

La sensibilité superficielle est troublée, troubles remontant en caleçon jusqu'à une limite supérieure nette au bord inférieur du thorax, correspondant au territoire de D 8 - D 9 ; hypoesthésies à la douleur, à la chaleur et surtout au tact, plus marquées au niveau du pied gauche.

La sensibilité profonde osseuse et tendineuse est diminuée des deux côtés. Le sens des attitudes segmentaires est conservé. Des plaques pâles, larges et durables aux points de pression révèlent des troubles vasomoteurs.

Le tronc est déformé par une cyphose arrondie à sommet entre D 6 et D 7 sans grande scoliose. La face antérieure du thorax revêt l'aspect en carène. Les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont abolis.

Rien à signaler aux membres supérieurs.

Une série de séances d'ionisation trans-cérébromédullaire n'amène aucun changement. Une deuxième série apporte une amélioration fonctionnelle au départ du malade.

Rappel des observations de troubles neurologiques rapportées dans la littérature médicale.

Les auteurs les plus anciens n'ont fourni que peu de détails quant à la symptomatologie, l'évolution et le traitement des cas constatés.

I. Leyden, 1874. — Homme de 24 ans ; grave scoliose dorsale congénitale avec parésie des deux membres inférieurs.

II. Bampfield (cité par Leyden). — Homme de 18 ans ; grave scoliose dorsale congénitale ; paraplégie spasmodique avec troubles sphinctériens.

III. Backmann, 1899. — Homme de 31 ans ; scoliose congénitale dorsale droite, D 6 cunéiforme ; paraplégie spasmodique.

IV. Backmann, 1899. — Femme de 24 ans ; scoliose dorsale droite ayant son sommet en D 5 avec cyphose dont l'apex siège en D 7 ; paraplégie spasmodique.

V. Riddlon, 1916. — Fillette de 11 ans ; scoliose médiodorsale gauche, courbure de compensation peu marquée. Entre D 8 et D 9 est une hémivertèbre supplémentaire de forme atypique avec une côte supplémentaire. Accentuation récente de la déformation rachidienne. Paraparésie puis paraplégie spasmodique installée en six mois. L'examen révèle en outre du nystagmus, une asymétrie faciale, de l'adiadococinésie, une difformité du pied du type de la maladie de Friedreich. Une extension continue poursuivie pendant huit mois amène une nette amélioration permettant la marche.

VI. Jaroschy, 1923. — Garçon de 18 ans, cyphoscoliose congénitale (hémivertèbre en D 4, seulement 11 côtes à droite) aggravée par une pleurésie à 15 ans. Paraplégie spasmodique en moins d'un an : anesthésie à tous les modes, à limite supérieure en D 6, dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien.

A la laminectomie, pas de sténose du canal vertébral, la dure-mère tendue au sommet de l'angulation est incisée, puis suturée. Le malade marche 16 jours après l'intervention. La guérison reste complète.

VII. Jaroschy, 1923. — Fillette de 14 ans ; scoliose congénitale gauche (D 4 cunéiforme, 11 côtes à droite, 12 à gauche) s'aggravant progressivement ; paraplégie spasmodique ; dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien. A la laminectomie, mêmes constatations que dans la précédente observation : guérison complète.

VIII. Sachs, 1925. — Fillette de 14 ans ; cyphoscoliose convexe gauche congénitale (hémivertèbre en D 7) décelée à 7 ans. Paraplégie spasmodique installée en six mois ; troubles sensitifs et sphinctériens ; grosse dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien. Laminectomie : au sommet de la déformation rachidienne, bloc de graisse de 2 cm. d'épaisseur, masque une dure-mère tendue, ne battant pas ; la moelle fait hernie à travers l'incision pratiquée, non suturée. Guérison complète en quatre semaines.

IX. Elmslie, 1925. — Garçon de 18 ans ; scoliose paralytique à 8 ans ; installation de la paraplégie en deux ans, avec anesthésie à tous les modes jusqu'à D 5 où s'arrête le lipiodol. A la laminectomie, moelle et dure-mère sont tendues au sommet de l'angulation ; dure-mère incisée, non suturée ; amélioration suivie d'une réaggravation deux mois après. A une nouvelle intervention, on doit exciser une partie d'une abondante prolifération de tissu cicatriciel. Le traitement est poursuivi par une extension continue de huit mois : alors, retour intégral de la sensibilité, persistance d'une démarche spasmodique.

X. Elmslie, 1925. — Garçon de 12 ans, porteur d'une grave scoliose convexe droite congénitale (hémivertèbre droite sous D 3). Paraplégie spasmodique en six mois, non traitée.

XI. Mac Kenzie (K.), 1927. — Garçon de 18 ans. Légère scoliose s'accentuant lentement depuis l'âge de 7 ans. Paraplégie spasmodique prédominant à droite installée progressivement en un an avec troubles de la sensibilité superficielle et sphinctérienne.

Arrêt de la bille lipiodolée au sommet de la convexité. La laminectomie révèle une masse de tissu adipeux importante : incision de la dure-mère tendue. Pas de suture. Guérison.

XII. Jaroschy, 1928. — Garçon de 19 ans. Cyphoscoliose congénitale convexe gauche (hémivertèbre surnuméraire entre D 8 et D 9) sans courbure de compensation bien nette, s'aggravant depuis deux ans. Le lipiodol s'arrête à D 8. Paraplégie spasmodique avec hypoesthésie jusqu'à D 8. A la laminectomie, le sac dural tendu adhère au canal vertébral, il est incisé et non suturé. Guérison en sept semaines.

XIII. Jaroschy, 1928. — Garçon de 19 ans. Scoliose convexe gauche à sommet en D 8. Présente des stigmates évidents de rachitisme qui l'a frappé à 2 ans. Paraplégie installée en un an. Le lipiodol devient filiforme au niveau de D 6 à D 8 ; liquide céphalo-rachidien xanthochromique, riche en albumine, à coagulation spontanée. Laminectomie : tension durale et médullaire ; section de deux racines, incision de la dure-mère, non suturée. Guérison en un mois.

XIV. Lehnebecher, 1928. — Garçon de 16 ans. Scoliose congénitale convexe gauche ; sommet en D 9. Paraplégie spasmodique ; interruption de la sensibilité en D 10 ; lipiodol arrêté en D 9. Amélioré par six mois d'extension continue.

XV. Zanoli (R.), 1930. — Femme de 30 ans. Rachitisme grave dans l'enfance ; cyphoscoliose convexe gauche équilibrée à sommet en D 7 - D 9. Paraparésie sans troubles sphinctériens ; dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien. Laminectomie : tension durale incisée, non suturée. Guérison en quelques mois.

XVI. Zanoli (R.), 1930. — Fillette de 15 ans ; cyphoscoliose à sommet en D 7 après traumatisme à l'âge de 11 ans, mais D 7 est cunéiforme. Paraplégie spasmodique avec grosses perturbations des sensibilités tactiles, thermiques et douloureuses ; troubles de la miction. L.C.R. xanthochromique avec dissociation albumino-cytologique. Lipiodol arrêté à D 8. Laminectomie : sac dural aplati, laminé, non incisé, pas d'amélioration appréciable.

XVII. Ménard, 1931. — Fillette de 18 ans ; scoliose à double courbure dorso-lombaire à convexité droite congénitale. Paraplégie flasque. Torsion excessivement marquée : sur le cliché radiographique, C 7, D 11 et S 1 sont vues de face, L 5 et L 4 vues de trois quarts indiquent une rotation importante des corps vertébraux vers la gauche, D 7 et D 8 presque de profil démontrent une rotation encore plus considérable vers la droite. Guérison par appareil orthopédique.

XVIII. Ménard, 1931. — Jeune homme de 18 ans ; scoliose dorsale à sommet en D 7 - D 8 ; existence d'un spina bifida de S 1. Paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité au-dessous de la ligne dorso-lombaire de Déjerine. Arrêt du lipiodol en D 6-D 7. Amélioration progressive par extension continue au lit d'Abbatt, le transit lipiodolé ne révèle plus de blocage.

XIX. Valentin et Putschar, 1932. — Jeune homme de 18 ans ; scoliose convexe gauche congénitale (sommet en D 5 - D 6, large vertèbre cunéiforme entre D 5 et D 6). Installation rapide. Paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité. Lipiodol arrêté en D 3. Décès huit mois après laminectomie non suivie d'amélioration. Dure-mère tendue à l'examen anatomique, avasculaire, bouleversement de la structure médullaire, cornes antérieures et postérieures méconnaissables. Les cordons postérieurs sont partiellement dégénérés au-dessus du foyer de compression.

XX. Vigano, 1933. — Garçon de 20 ans ; cyphoscoliose convexe droite, sommet en D 8, torsion importante des corps vertébraux sur leurs axes. Paraplégie spasmodique installée en quelques mois. Troubles sensitifs et sphinctériens. Arrêt du lipiodol à D 9. Aucune amélioration par le traitement orthopédique.

XXI. — Thomas (A.), Sorrel et Sorrel-Déjerinne (M^me^), 1933. — Garçon de 15 ans ; cyphoscoliose jusque là méconnue, convexe gauche, congénitale (hémivertèbre en D 6-D 7 où se situe le sommet de la convexité dont l'angulation atteint 30°). Absence de courbure de compensation. Paraplégie spasmodique installée en quelques mois avec troubles de la sensibilité objective affectant d'abord les sensations thermo-algésiques. L.C.R. xanthochromique.

Le lipiodol injecté par voie sous-occipitale s'arrête à D 5. Laminectomie : épais manchon graisseux au sommet de la convexité; dure-mère et moelle tendues, pâles, ne battant pas ; incision du sac dural non suivie de suture ; amincissement médullaire réduisant le volume de moitié. Mort.

XXII. Chavany, 1934. — Femme de 26 ans ; cyphoscoliose convexe droite à large courbure, à sommet en D 7-D 8 qui sont cunéiformes. Légères courbures de compensation. Débuts des troubles médullaires à 22 ans. Paraplégie complète hypospasmodique, prédominant à droite ; hypoesthésie à tous les modes, mais perte de la notion de position des orteils ; troubles sphinctériens discrets ; nystagmus. Blocage réduit au minimum : très légère perturbation à la circulation liquidienne ; le lipiodol passe. Analyse du L.C.R. complètement négative.

XXIII. Montanavo et Gonzalès, 1935. — Homme de 23 ans. Fait à l'âge de 16 ans une cyphoscoliose (sommet en D 8 ; D 6, D 7, D 8, D 9 sont cunéiformes ; présence de courbures de compensation) évoluant pendant six ans d'une façon silencieuse et progressive, au décours de laquelle s'installent des signes de paraplégie spasmodique, rendant au bout de quelques mois la marche impossible. Troubles sensitifs et sphinctériens. Dissociation albumino-cytologique du L.C.R. Lipiodol arrêté à D 3. Pas d'intervention. Mort après une phase de paraplégie flasque. Autopsie : pas de rétrécissement du canal vertébral ; mais une substance gélatineuse rosée sur 6 cm. occupe tout l'espace péridural. Dure-mère pachyméningite exsudative entourant d'anciens foyers hémorragiques et hyalins. Moelle : œdème, foyer central hémorragique avec aspect de myélite nécrosante disséminée. L'auteur conclut à un processus de myélomalacie par compression médullaise.

XXIV. Hagueneau (J.) et Gauthier, 1937. — Garçon de 16 ans ; cyphoscoliose congénitale à sommet en D 8-D 9 qui est cunéiforme. Courbures de compensation suffisantes. Paraplégie spasmodique d'installation rapide sans douleurs, signe de Babinski bilatéral, exagération des réflexes tendineux. Troubles objectifs de la sensibilité à la piqûre et à la discrimination thermique, à limite

nette horizontale correspondant à la 12e racine dorsale ; le tact est conservé. Troubles sphinctériens. Dissociation albumino-cytologique du L.C.R. hypotendu ; blocage total au Queckenstedt. Arrêt total du lipiodol à D 10. Traitement proposé : laminectomie.

XXV. Roger (H.) et Schachter, 1939. — Femme de 25 ans ; cyphoscoliose congénitale convexe gauche à sommet en D 6 cunéiforme. Parésie spasmodique apparue en trois ans. L.C.R. normal.

XXVI. Wretblad, 1939. — Jeune homme de 22 ans ; cyphoscoliose de Sheuermann angulaire à sommet en D 7-D 8-D 9 cunéiformes. Paraplégie spasmodique avec hypoesthésie à tous les modes au-dessous de D 12. L.C.R. normal, puis bloqué. Lipiodol incomplètement arrêté au niveau de D 6. Laminectomie : tissu graisseux péridural abondant, très vascularisé. Dure-mère tendue, sans pulsations, incisée, non suturée. Guérison totale en quatre mois.

XXVII. Wretblad, 1939. — Jeune homme de 20 ans ; cyphocoliose de Sheuermann convexe droite à sommet en D 6 - D 7 cunéiformes. Courbures de compensation suffisantes. Paraplégie avec dissociation syringomyélique de la sensibilité. Troubles sphinctériens ; dissociation albumino-cytologique du L.C.R. Arrêt incomplet du lipiodol au sommet de la convexité. Laminectomie : constatations identiques à celles de l'observation précédente. Après traitement physiothérapique et orthopédique des rétractions des membres inférieurs. Guérison.

XXVIII. Wretblad, 1939. — Adulte de 28 ans ; cyphoscoliose congénitale convexe gauche à sommet en D 7 - D 8 cunéiformes. Pas de courbures de compensation. Paraplégie spasmodique avec hypoesthésie objective à tous les modes au-dessous de D 10. Perte de la notion de position des orteils. Atrophie optique d'origine inconnue. L.C.R. normal. Le lipiodol passe. Pas d'amélioration par le lit plâtré pendant quelques mois.

XXIX. Wretblad, 1939. — Adolescent de 18 ans ; cyphoscoliose convexe gauche congénitale à sommet D 8 - D 10 cunéiformes. Spina bifida sacralis. Paraplégie spasmodique. Perte de la sensibilité à tous les modes au-dessous des genoux. Troubles sphinctériens

discrets. Dissociation albumino-cytologique du L.C.R. Arrêt incomplet du lipiodol. Amélioration par le traitement orthopédique.

XXX. Wretblad, 1939. — Jeune homme de 21 ans : cyphoscoliose de Sheuermann à sommet D 7 - D 10 cunéiformes. Pas de courbures de compensation. Paraplégie spasmodique : diminution de la sensibilité profonde et osseuse jusqu'à l'ombilic. Réaction de Pandy légèrement positive. Gêne au passage du lipiodol au sommet de la convexité. Laminectomie : dure-mère tendue, ne battant pas ; incisée, laissée ouverte. Décès. Anatomie pathologique : dégénérescence primaire de D 4 à D 12 au stade de formation lacunaire surtout dans les cordons postérieurs, dégénérescences secondaires des cordons postérieurs et latéraux. Lésions méningés de type inflammatoire.

XXXI. Wretblad, 1939. — Adulte de 22 ans ; cyphoscoliose de Sheuermann dorso-lombaire avec déformation cunéiforme des corps vertébraux de la partie moyenne de la colonne dorsale. Paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité à tous ses modes installée en un mois, la paralysie du membre inférieur droit remontant toutefois à un an. L.C.R. sans particularités. Arrêt de l'air injecté au bord inférieur de D 5. Laminectomie : dure-mère tendue ; après son incision, la moelle fait hernie par la brèche, qui est laissée ouverte. Amélioration très rapide.

XXXII. Schaeffer (H.), 1940. — Jeune homme de 24 ans ; cyphoscoliose congénitale à grand rayon convexe gauche à angulation en D 3 - D 4 - D 5 d'aspect cunéiforme triangulaire. Paraplégie spasmodique progressive en deux ans : anesthésie associée à type syringomyélique remontant aux plis inguinaux, hypoesthésie globale thoracique de D 3 à D 8 attribuée par les auteurs à un tiraillement des racines postérieures à ce niveau. Dissociation albumino-cytologique du L.C.R., mais pas de blocage à l'épreuve de Queckenstedt-Stookey ou au transit lipiodolé. Laminectomie : feuillet dural postérieur très tendu ; mais l'étui dural n'est ni coudé ni aplati. Décès.

XXXIII. Ridlon, 1916. — Fillette de 16 ans ; cyphoscoliose sinistro-convexe congénitale médio-dorsale. Spina bifida des

premières dorsales. Paraplégie spasmodique. Amélioration par le traitement orthopédique ; la malade reste toutefois grabataire avec des troubles sphinctériens.

XXXIV. Kleinberg, 1922. — Garçon de 12 ans ; cyphoscoliose convexe gauche congénitale de D 6 à L 1 s'aggravant progressivement. En même temps que l'aggravation de la difformité vertébrale, s'installe une paraplégie spasmodique en deux ans Guérison par le traitement orthopédique.

XXXV. Jaroschy, 192 . — Femme de 28 ans ; cyphoscoliose médiodorsale convexe gauche D 7 cunéidorme) avec bonne courbure de compensation, torsion des corps vertébraux très marquée. Paraplégie spasmodique ; intervention refusée.

XXXVI. Gostan, 1928. — Homme de 38 ans ; cyphoscoliose grave médiodorsale. Paraplégie spasmodique. Arrêt du lipiodol sous-occipital en D 7. Laminectomie simple. Guérison.

Outre ces 35 cas déjà cités dans la thèse de Costa, il convient de signaler quelques observations anglo-américaines ou françaises.

XXXVII. — Clarence H. Heyman, 1937. — Fillette de 14 ans ; scoliose congénitale convexe gauche, D 4 cunéiforme, s'aggravant progressivement de 10 à 13 ans, semblant fixée par le traitement orthopédique. A 14 ans, installation d'une paraplégie spasmodique complète en six mois avec troubles sensitifs jusqu'à D 6 et troubles sphinctériens. A la laminectomie, moelle et dure-mère battent normalement, les racines ne sont pas sous tension, mais épine osseuse comprimant la moelle au niveau de D 4 difforme ; ablation de cette masse osseuse aberrante sans inciser la dure-mère. Récupération du contrôle sphinctérien huit jours après l'intervention. Guérison complète neuf semaines plus tard.

XXXVIII. Puech, 1936. — Fillette de 7 ans et demi présentant une scoliose ancienne et une paraplégie récente. Laminectomie de D 9 à D 12 correspondant aux signes vertébraux paraplégiques et radiologiques qui étaient d'accord. Les lames à ce niveau étaient

très minces. Sous les lames, il y avait un manchon épidural si épais et si hémorragique qu'au prime abord on avait l'impression qu'il y avait une tumeur extra-durale. En fait, au niveau de la courbure vertébrale, la graisse épidurale avait une épaisseur de 2 centimètres. Un lacis veineux très anormalement développé lui donnait un aspect quasi angiomateux : certaines de ces veines avaient un diamètre de 6 à 7 millimètres. Ce manchon épidural ayant été enlevé, le sac se mit à battre dans un canal vertébral d'un calibre supérieur à la normale, mais il était plat, tendu comme un ruban sur la courbure scoliotique. La dure-mère ayant été ouverte, la moelle apparut grêle, pâle, strophique. Comme le sac dural s'était remis à battre après l'ablation du manchon épidural, la dure-mère fut refermée. L'enfant quitta le service hospitalier sans amélioration.

XXXIX. Rulhin (C.-W.) et Albert (S.-H.), 1941. — Garçon de 6 ans ; cyphose scoliose dorsale convexe droite congénitale d'aggravation rapide depuis six mois, restant toutefois modérée et équilibrée. Paraplégie spasmodique en six mois : exagération des réflexes tendineux sans clonus de la rotule ni de signe de Babinski. Les troubles sensitifs postérieurs aux accidents moteurs consistent en hypoesthésie à tous les modes de sensibilité superficielle objective remontant jusqu'aux plis inguinaux et prédominant d'abord à gauche, puis bilatéraux. Un traitement orthopédique d'un an n'empêche pas l'accentuation des troubles (apparition d'un signe de Babinski bilatéral, de clonus rotulien, d'un état grabataire) bien qu'il atténue la déviation vertébrale. Une arthrodèse de Hibbs stoppe l'évolution de la scoliose, mais les signes neurologiques continuent à augmenter.

XL. Rulhin et Albert, 1941. — H. C., garçon de 14 ans ; cyphose scoliose dorsale gauche depuis deux ans, présumée rachitique, prédominant en D 1 - D 5. Au cours d'un traitement orthopédique, le malade se plaint de fourmillements aux pieds, puis de raideur des membres inférieurs (signes sensitifs avant les troubles moteurs). Hypoesthésie à tous les modes de sensibilité objective superficielle dans un territoire s'étendant de la partie supérieure du thorax aux plis inguinaux. Parésie spasmodique, prédominant à

gauche (réflexes tendineux exagérés). Dissociation albumino-cytologique du L.C.R. Laminectomie D 1 - D 5 : la dure-mère, bien que tendue par la torsion, présente des pulsations normales, et il ne se révèle aucune cause de compression directe. Un mois après l'intervention, disparition des troubles sensitifs, de l'exagération des réflexes et de la spasmodicité. Trois mois après la laminectomie, ostéosynthèse du rachis avec apposition d'un greffon tibial.

XLI. Rulhin et Albert, 1941. — S.R.S., nain achondroplasique de 21 ans ; sévère cyphoscoliose thoraco-lombaire. Depuis neuf mois, paraplégie spasmodique, troubles surtout marqués à gauche : exagération des réflexes tendineux, anesthésie à tous les modes de sensibilité superficielle objective au membre inférieur gauche. Echec d'un traitement orthopédique poursuivi douze semaines (extension continue). Laminectomie de D 9 à D 12 : dure-mère tendue, pâle, ne battant pas ; pas de cause de compression directe mais une notable torsion de l'étui dural. Aussitôt après l'intervention, installation de troubles sphinctériens et augmentation de l'aire d'anesthésie aux deux membres inférieurs. Décès trois jours après de pneumonie.

XLII. Rulhin et Albert, 1941. — S..., 16 ans ; gliofibromatose de Recklinghausen avec scoliose dorsale gauche depuis 2 ans et demi, s'accentuant rapidement. A l'entrée, quelques troubles moteurs : faiblesse des membres inférieurs, réflexes tendineux exagérés, signe de Babinski, clonus du pied. Aucun trouble sensitif. Un mois après le début de l'extension continue et du traitement conservateur, apparition d'une zone d'anesthésie à limite supérieure en D 2 et d'hypoesthésie à tous les modes jusqu'au territoire de D 3. Dissociation albumino-cytologique du L.C.R. Aucune amélioration après quatre mois de ce traitement. Laminectomie de C 7 à D 6 : un défini « kinck » était évident en D 3. Pas de cause de compression directe : pulsations durales normales. Intervention suivie d'une accentuation de tous les troubles avec perte du contrôle sphinctérien pendant quelques jours. Réintervention (petit hématome). Puis amélioration rapide évoluant vers la guérison complète.

XLIII. Rulhin et Albert, 1941. — Lav..., 10 ans ; scoliose dorso-lombaire droite avec rotation. Extension par la méthode

d'Abott corrigeant partiellement la déviation vertébrale. A 23 ans, incertitude de la marche, hyperréflectivité tendineuse et signe de Babinski. Guérison par traitement orthopédique. A 33 ans, réapparition des mêmes troubles moteurs avec exagération des réflexes tendineux, signe de Babinski et clonus rotulien ; hypoesthésie des deux membres inférieurs surtout marquée à la jambe droite au contact et à la douleur. Les troubles subjectifs de la motricité et la zone d'hypoesthésie objective disparaissent totalement en quelques semaines d'extension continue, qui est abandonnée malgré les auteurs. Réapparition avec accentuation des troubles sensitifs d'une paraplégie spasmodique avec atteinte de l'état général ne permettant pas de tenter l'intervention.

XLIV. Rulhin et Albert, 1941. — M. L..., 17 ans ; scoliose dorsale droite congénitale à accentuation progressive depuis deux ans. Paraparésie spasmodique depuis trois mois avec zone d'hypoesthésie à tous les modes remontant aux plis inguinaux, améliorée faiblement par l'extension continue, quatre mois, guérie alors par laminectomie D 3 - D 7, révélant un distinct Kink en D 5. Pas de cause de compression directe.

XLV. Rulhin et Albert, 1941. — C. N..., 16 ans ; scoliose cervicothoracique droite, équilibrée. Paraparésie (signes moteurs apparus avant troubles de la sensibilité) d'installation très vite progressive en cinq mois ; hyperréflectivité tendineuse, pas de signe de Babinski. Anesthésie à tous les modes de sensibilité superficielle objective jusqu'à la région thoracique supérieure. Extension continue trois semaines, sans la moindre modification des symptômes neurologiques. Laminectomie C 4 - D 5 : dure-mère tendue, sans pulsations, au niveau de D 3 ; il y avait compression de la moelle par saillie osseuse au niveau du sommet de la scoliose. Dès que l'obstacle fut levé, les pulsations reprirent.

XLVI. Barré, Coste (A.) et Sicard (J.), 1922— Cyphoscoliose très accusée datant de l'enfance chez un homme de 53 ans, qui, depuis un an, présente une paraparésie et des troubles de l'équilibration. Laminectomie de D 4 à D 8 : pas de rétrécissement du canal rachidien ; dure-mère normale mais tendue sans battements.

La moelle fait hernie à travers la dure-mère qu'on ne peut suturer. On fait alors une plastie avec un lambeau de fascia lata. Amélioration des symptômes pendant six mois, mais réapparition de la paraplégie bien que la cyphoscoliose n'ait apparemment pas augmenté.

XLVII. Thomas, Puech et Oberlhur, 1943. — Garçon de 15 ans ; cyphoscoliose congénitale droite, sommet de la convexité en D 8, hémiatrophie de D 8 et D 9, courbures de compensation très faibles. Paraplégie spasmodique installée progressivement en six mois : hyperréflectivité tendineuse, trépidation épileptoïde du pied, signe de Babinski bilatéral, impotence fonctionnelle complète, troubles sphinctériens et vasomoteurs. Dissociation syringomyélique de la sensibilité avec hypoesthésie à tous les modes au-dessous d'une ligne horizontale passant par D 8 - D 9, zone étroite d'hyperesthésie au niveau de D 7. Arrêt absolu du lipiodol en D 8. Importante dissociation albumino-cytologique. Laminectomie sous-anesthésie locale : ablation de la graisse épidurale hyperplasique ; dure-mère pâle, tendue, ne battant pas ; incision : on verse du sérum tiède et, au bout de quelques instants, la coloration de la moelle est devenue normale et les pulsations reprennent ; l'incision de la dure-mère n'est pas suturée. Guérison rapide. Rétrocession rapide des troubles de la sensibilité et plus spécialement de l'hyperesthésie dès le lendemain de l'intervention. Les premiers mouvements volontaires sont exécutés le deuxième jour ; dans le même délai, l'incontinance des matières a disparu, les premiers pas sont exécutés le quarante-deuxième jour et, deux mois plus tard, la marche était correcte et un examen neurologique minutieux ne révèle qu'une très légère différence entre la zone d'innervation postérolatérale et la zone antérieure ; la sensibilité à la piqûre paraît un peu plus vive dans le champ radiculaire postérieur. Les auteur; notent que ce fait n'est pas isolé et se rencontre assez souvent dans des cas de compression de la moelle ou même chez des syringomyéliques. La perfection de la guérison se maintient après deux ans.

XLVIII. W. G. Sillevis-Smitt. — Jeune homme de 20 ans ; cyphose datant de la première enfance. A l'âge de 20 ans, installation insidieuse de douleurs au niveau du mollet gauche, difficulté

de la marche, fatigue rapide, raideur des membres inférieurs. A l'examen neurologique, réflexes tendineux très vifs, signe de Babinski bilatéral. Hypoesthésie à tous les modes à partir de L 1. Le lipiodol reste en partie au-dessus de la scoliose. Laminectomie avec incision du sac dural non suturée, notable amélioration dès la première semaine qui suit l'intervention. Guérison clinique ensuite.

XLIX. Fiorini. — Jeune homme de 20 ans, cyphoscoliose congénitale, installation en quelques mois d'impotence légère des membres inférieurs puis d'un syndrome de paraplégie spasmodique avec hypoesthésie à tous les modes et troubles sphinctériens, vésicaux et rectaux. L.C.R. hypotendu, bloqué à la manœuvre de Queckenstedt-Stookey, xanthochromique avec dissociation albumino-cytologique. La guérison se maintient deux ans après laminectomie suivie d'incision, sans suture de la dure-mère.

L. Okonek (G.). — Jeune ouvrier de 24 ans ; scoliotique congénital, D 8 cunéiforme, toujours bien portant. Après une chute, installation en huit semaines d'une paraplégie spasmodique ; anesthésie à partir de D 12 ; troubles sphinctériens. Laminectomie et incision durale non suturée. Guérison clinique parfaite.

LI. Roger (H.) et Schachter (M.), 1939. — M^lle D..., 25 ans, vient consulter en janvier 1939 pour parésie des membres inférieurs, qui a commencé trois ans avant par la jambe droite et qui s'est accusée depuis deux ou trois mois. Pas de douleurs ni de troubles sphinctériens. Enorme scoliose à convexité gauche dont le sommet correspond à D 6 avec grosse surélévation de l'omoplate, sans image de malformation ni de processus pathologique à la radiographie en dehors d'un aspect cunéiforme de D 6, comme on le rencontre dans la plupart des scolioses. Le début de cette scoliose ne peut être précisé, vers 10 ans, semble-t-il, avec accentuation rapide à cette époque ; elle ne se serait pas sensiblement modifiée depuis lors. Parésie spasmodique des membres inférieurs. Déficit pyramidal prédominant à droite dans la manœuvre de Barré. Atteinte surtout des extenseurs. Réflexes tendineux exagérés. Babinski bilatéral. Hypoesthésie à tous les modes de la sensibilité

superficielle remontant jusqu'à l'ombilic. Pas d'atrophie musculaire. Pied creux bilatéral avec légère tendance à la campodactylie. L.C.R. normal. Epreuve de Queckenstedt-Stookey : ascension rapide et normale, mais pas de descente après la compression des jugulaires ; second niveau élevé. A noter, l'absence de tout signe pyramidal, cérébelleux ou troubles de la sensibilité et des réflexes aux membres supérieurs, et l'intégrité de tous les nerfs crâniens. Revue en juin, la malade présente un état stationnaire avec tendance légère à l'amélioration.

En somme, chez une malade scoliotique depuis l'âge de 8 à 10 ans, apparition vers 22 ans d'une parésie lentement progressive n'ayant pas abouti à l'impotence complète et se traduisant actuellement par un état spasmodique avec réflexes de défense, légère hypoesthésie remontant à l'ombilic, léger blocage du Queckenstedt sans dissociation albumino-cytologique du L.C.R. Etant donné ce tableau clinique, on peut éliminer la sclérose en plaques, la syringomyélie et le Friedreich malgré un pied légèrement incurvé.

LII. (Cornil (L.) et Bernier. — Jeune fille de 16 ans, présentant une scoliose dans la région dorsale gauche avec un maximum au niveau de D 10 datant de l'âge de 9 ans. A l'examen neurologique, les auteurs constatent que les réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs sont très vifs, la zone réflexogène étant augmentée. Un clonus rotulien est trouvé à gauche. Le signe de Babinski ne peut être mis en évidence ni d'un côté ni de l'autre. La sensibilité est normale sauf dans le territoire compris entre D 7 et D 11 à gauche où l'on note une dissociation du type syringomyélique. Pas d'atrophie musculaire. Pas de troubles trophiques caractéristiques de la syringomyélie. Pas de troubles sphinctériens. Evolution inconnue.

LIII. Curtillet (E.), Bardenat et Duzer, 1940. — Chez un jeune homme de 24 ans atteint d'une cyphoscoliose dorsale inférieure congénitale parfaitement supportée jusqu'alors, s'installent en peu de jours les troubles nerveux suivants : parésie des membres inférieurs avec hyperréflectivité et réflexes de défense, hyperesthésie douloureuse à tous les modes, d'une exceptionnelle intensité, phénomènes d'ordre sympathique aux membres inférieurs consistant en un refroidissement avec moiteur permanente.

Examiné le troisième mois de la maladie, il est placé dans un lit plâtré avec extension continue sur les membres inférieurs, ce qui paraît amener un soulagement. Au cours du sixième mois, on note en effet une disparition presque totale du syndrome neurologique. Le malade amélioré reprend son métier d'imprimeur.

Enfin, divers auteurs mentionnent çà et là dans leurs commentaires d'autres cas de paraplégies au cours des cyphoscolioses dont les observations n'ont pas été publiées : 2 cas de Leonard W. Ely de Chicago antérieurs à 1916, 1 cas de J. D. Griffiths de Kansas City amélioré par les méthodes orthopédiques, 2 cas de Reginald H. Sayre de New-York.

Il est permis toutefois de rappeler l'observation de Ch. Foix et Fatou, de paraplégie chez un scoliotique, mais où la symptomatologie clinique permit d'affirmer l'origine syringomyélique du syndrome.

Il s'agit d'un homme de 35 ans, dont la scoliose aurait débuté vers 15 ans. Vers l'âge de 21 ans, sans cause apparente, installation transitoire d'une faiblesse du membre inférieur droit (le malade tirait sa jambe). A l'âge de 28 ans, l'état s'aggrave, le malade se plaint de douleurs dans la hanche droite, la marche est gênée. L'examen neurologique décèle : une démarche spasmodique, des soubresauts spontanés dans le membre inférieur droit, des mouvements de flexion de la jambe sur la cuisse et de celle-ci sur le bassin et enfin des troubles urinaires (le malade pousse pour uriner, il a parfois des mictions involontaires).

Peu après, un nouvel examen permet de conclure à l'existence d'une paraplégie spasmodique prédominant à droite avec dissociation syringomyélique de la sensibilité de ce même côté chez un ancien cypho-scoliotique. A l'âge de 35 ans, il présente les mêmes symptômes avec exagération des réflexes tendineux, un signe de Babinski bilatéral avec signe de P. Marie et Foix à droite. La force musculaire est très diminuée à droite tant dans la flexion que dans l'extension. Des troubles sensitifs du type syringomyélique s'étendent de D 4 à L 5. Pas de troubles trophiques du même type.

NATURE DE LA SCOLIOSE

Il s'agit exceptionnellement de scolioses pures, mais presque toujours de cyphoscolioses avec une torsion plus ou moins marquée de la colonne vertébrale sur son axe, associée à des courbures de compensation insuffisantes. Chez le malade hospitalisé dans le service de M. le Professeur DELMAS-MARSALET, il s'agissait d'une cyphose à peu près pure.

Scolioses congénitales : d'après les 55 observations citées, la fréquence en est de 70 %. Clarence H. HEYMAN la fixait à 60 %. Dans les 7 cas réunis par RULHIN et ALBERT, on retrouve cette origine 3 fois. Elle paye donc le plus lourd tribut avec son angulation rachidienne très marquée, véritable coudure. Son caractère congénital, plus que l'âge où on la décèle, souvent tardif en l'absence de clichés radiographiques, est prouvée par son grand rayon intéressant la majeure partie de la colonne vertébrale, l'existence d'hémivertèbres ou de vertèbres plus ou moins difformes, généralement cunéiformes, avec atrophie parfois discrète des hémispondyles correspondants, de vertèbres supplémentaires, d'autres anomalies concomitantes avérées congénitales du rachis telles que sacralisation des dernières lombaires ou spina bifida aux sièges divers, enfin d'autres malformations osseuses : pied bot, luxations congénitales de la hanche, côtes cervicales. Cependant, même dans les scolioses congénitales, la paralysie reste exceptionnelle.

Les scolioses paralytiques, en y comprenant les séquelles de la maladie de HEINE-MEDIN portant sur les membres inférieurs en outre de la musculature abdomino-lombaire, c'est-à-dire en y ajoutant certaines scolioses par inégalité des membres inférieurs, ne paraissent pas atteindre les 40 %

des paraplégies scoliotiques de la statistique de Clarence H. Heyman. Elles constituent l'origine des observations rappelées ici.

La scoliose rachitique proprement dite, intégrée au rachitisme précoce et s'accompagnant des stigmates habituels de cette maladie des enfants très jeunes — chapelet de nodosités costales, poitrine aplatie latéralement en carène de vaisseau, déformation des membres inférieurs — intervient comme une cause très rare. Rulhin et Albert cependant la constatent 3 fois sur 7 cas relatés. Au rachitisme tardif semblent également devoir se rattacher certains cas de scoliose des adolescents, débutant entre 15 et 25 ans, se compliquant de paraplégie (Schulters, Jaroschy, Hoffa).

La scoliose de l'adolescence, dite essentielle, dont le nombre constitue près des trois quarts des scolioses, est rarement signalée comme génératrice de la paraplégie.

Enfin, un cas de Rulhin était d'étiologie obscure vraisemblablement gliofibromatose de Rechlinghausen.

Dans le cas relaté par Zanoli, l'origine traumatique de la scoliose plus tard compliquée de paraplégie était indubitable. Les observations de Emslie, Vich et Clifford, Bergmann, J. Collies se rattachaient à une scoliose post-poliomyélitique.

DEGRÉ DE LA SCOLIOSE

Les accidents paralytiques surviennent presque uniquement dans les scolioses invétérées et graves — dénivellation de plus de 10 cm. dans le cas de Clarence H. Heyman entre les deux épaules — mais leur rareté, même dans ces cas, conduit évidemment à ne retenir ce fait que comme un facteur accessoire

de pathogénie, l'examen des plus difformes des squelettes cyphoscoliotiques des musées médicaux concluant comme les protocoles opératoires à la suffisance du canal osseux pour loger la moelle. En outre elle peut rester discrète, dans l'observation d'André Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Djérienne, ce ne fut que quelques mois avant l'apparition des troubles nerveux que fut remarquée par l'entourage une légère déviation latérale de la colonne vertébrale.

SIÈGE DE LA SCOLIOSE

Le sommet de la convexité intéresse le plus souvent la partie moyenne de la colonne dorsale.

Le plus souvent, les auteurs mentionnent l'absence ou l'insuffisance des courbures de compensation.

ÉTUDE CLINIQUE

André Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine, Riddlon dans un cas, Rulhin et Albert dans trois, signalent une accentuation récente de la déviation vertébrale. Les autres auteurs n'en font pas mention ou signalent au contraire qu'il s'agissait d'une scoliose fixée tout au moins cliniquement depuis des années (Jaroschy, Nonne, Hagueneau et Gauthier).

Dans aucune des observations mentionnées, la paraplégie ne s'annonça par des douleurs radiculaires, même unilatérales de la région thoracique.

Les signes de début sont toujours identiques : fatigabilité, puis faiblesse des membres inférieurs qui paraissent lourds et raides. Le malade rencontre quelque difficulté à les soulever, à les mobiliser, à monter des escaliers. La marche devient rigide, incertaine et « spastique ». Elle s'accompagne de quelques chutes, attribuées à une sensation de dérobement des jambes. La station debout devient impossible. Dans les deux tiers des cas, ces troubles moteurs précèdent l'atteinte de la sensibilité. L'atteinte symétrique des deux membres constitue la règle. Seuls font exception les malades de J. Chavany où la paraplégie se signala d'abord par des fourmillements de la jambe droite, de Wretblad où une paralysie du membre inférieur droit précéda d'un an l'installation de la paraplégie de H. Roger et M. Schachter où la parésie du membre inférieur droit se manifesta deux ou trois ans avant que la symptomatologie objective fut bilatérale.

Rarement des douleurs se retrouvent à cette phase, à l'interrogatoire. Zanoli signale dans une observation l'existence de douleurs au niveau de la déviation vertébrale, de siège.

d'horaire, d'irradiations indécises. Dans le cas de Shuller, il y avait eu des crises douloureuses vaguement fulgurantes des membres inférieurs. Borchardt indique aussi l'existence de douleurs de la nuque, ne s'accentuant pas par les efforts.

Parfois en quelques semaines (Sachs, Hagueneau et Gauthier), le plus souvent en six mois à un an (A. Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine et la plupart des auteurs), rarement en plus de 2 ou 3 ans (H. Roger et M. Schachter et un cas de Rulhin et Albert où une ostéosynthèse du rachis avait été pratiquée, que les auteurs considèrent comme un facteur de ralentissement de l'évolution des accidents), s'installe une paraplégie spasmodique, présentant les attributs d'une compression médullaire et arrivant progressivement à son acmé. L'apparition n'en est jamais brutale. Il ne se produit jamais d'arrêt dans l'évolution au stade de paraparésie. La limite supérieure des troubles neurologiques correspond presque toujours au sommet de la déviation vertébrale, si l'on applique la loi de Chipault qui indique le numéro des racines rachidiennes prenant naissance au niveau d'une apophyse épineuse déterminée par le palper, par addition au numéro de cette apophyse vertébrale de un pour la région cervicale, deux pour la région dorsale supérieure, trois pour la région dorsale inférieure ; la onzième vertèbre dorsale et l'espace interépineux sous-jacent correspondant aux trois dernières paires lombaires, la douzième vertèbre dorsale et l'espace interépineux sous-jacent, aux paires sacrées.

Les troubles moteurs :

La mobilité active de plus en plus réduite aboutit rapidement à un stade grabataire.

A la mobilité passive s'oppose une contracture toujours nette spasmodique, parfois hyperspasmodique (Chavany), de type pyramidal, élastique, permanente, s'exagérant dans l'action de se lever, de marcher, généralement en extension. Un cas de Rulhin et Albert présentait une paraplégie en flexion.

Les réflexes tendineux, patellaires et achilléens sont exagérés, parfois polycinétiques. Les ostéopériostés ne sont jamais manifestes. Le clonus du pied est fréquent, celui de la rotule assez rare.

Les réflexes d'automatisme médullaire longtemps discrets deviennent faciles à déterminer à la phase d'impotence totale par le pincement des téguments ; l'application de corps froids, l'électrisation, au niveau des membres et de l'abdomen on obtient ainsi le phénomène du triple retrait moins souvent celui des allongeurs ou de l'allongement croisé.

Les signes de Babinski, Oppenheim, Schaeffer, Rossolimo sont quasi constants et bilatéraux.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont toujours abolis.

Outre ces troubles moteurs signalés par tous les auteurs Borchardt, Elmslie, Grobelski, Valentin et Putschar, et G. Okonek ont noté une parésie des muscles abdominaux et une atrophie musculaire peu accentuée. G. Okonek souligne que contrairement aux compressions tumorales médullaires, la motricité des membres inférieurs n'est pas totalement abolie : certains groupes musculaires conservent presque intégralement leur activité. Ce fait sur lequel n'insiste aucun auteur semble inconstant.

Les troubles de la sensibilité :

La sensibilité était intacte à tous ses modes dans le premier cas de Riddlon.

Les troubles débutent parfois par des sensations transitoires de fourmillements ou de tiraillements des extrémités. Il n'y a jamais de douleurs véritables.

Dans trois cas de Rulhin et Albert, ces sensations étaient antérieures de quelques semaines aux accidents paralytiques. Dans la majorité des observations, le syndrome moteur les précède.

D'ailleurs il s'agit généralement d'hypoesthésie ou d'anesthésie à l'examen de la sensibilité objective superficielle, à

tous les modes ou revêtant le type d'une dissociation syringomyélique tout au moins au début (Thomas et Oberthur, Foix et Fatou, Cornil et Bernier, A. Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine, Hagueneau et Gauthier, Ménard, W. Blum). Ceci est normal si on admet l'hypothèse d'une compression médullaire par tension durale : les sensibilités thermiques et douloureuses passant dans les faisceaux de Gowers superficiels sont les premiers lésés, tandis que la sensibilité tactile et la sensibilité profonde ont des voies plus profondes et doubles : directes et croisées.

Dans aucun cas, les auteurs n'ont relevé l'existence de douleurs vertébrales spontanées ou provoquées par la pression ou le choc.

Si, à la phase d'état, la limite fixe et nette de l'anesthésie correspond au sommet de la convexité scoliotique, c'est-à-dire le plus souvent à la région ombilicale ou xyphoïdienne, au début des accidents la topographie des symptômes sensitifs est bien moins systématisée. Dans un cas de Rulhin et Albert, il y avait hypoesthésie du membre inférieur gauche et seulement jusqu'au pli inguinal pendant les six premiers mois. Dans celui de Borchardt, il y avait à droite une hyperalgésie avec hyperesthésie de C 2 à D 4 et de D 10 à S 3, à gauche une hyperalgésie avec hyperesthésie de D 4 à D 10 ; dans celui de Muller une hypoesthésie droite à partir de D 6.

Clarence H. Heyman a trouvé une bande hyperesthésique au-dessus de la zone hypo ou anesthésique, analogue à celle qui existe dans les symptômes de compressions tumorales ou pottiques, mais il convient de rappeler que l'intervention chirurgicale a découvert chez son malade une saillie osseuse vertébrale cause directe de compression. W. Blum et G. Okonek ont observé au contraire une bande d'anesthésie plus intense que sur le reste du tronc.

Des troubles trophiques précoces, escharres sacrées, survinrent dans un seul des sept cas de Rulhin et Albert. A. Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine n'observèrent qu'une

kératose plantaire accentuée et quelques taches ecchymotiques chez leur malade. Les autres observations ne mentionnent pas de troubles trophiques.

Des troubles sphinctériens existaient dans 10 des 50 observations retrouvées (Rulhin et Albert, Foix et Fatou, Riddlon, Chavany, Hagueneau et Gauthier, Okonek, Bergouignan et Pouyanne, Delmas-Marsalet). Clarence Heyman, en 1937, les estimait présents dans 33 % des cas.

Enfin, *les troubles vasomoteurs* sont rarement signalés. De larges plaques pâles et durables apparaissaient à la percussion chez le malade de M. le Professeur Delmas-Marsalet. Des troubles de sudation et des crises de pâleur sur des segments des membres inférieurs ont été mentionnés par Thomas et Oberthur.

D'autre part, on retrouve dans les observations des troubles associés des membres supérieurs, de l'extrémité céphalique ou d'une partie du corps permettant dans certains cas de conclure à une dysplasie médullaire. Le malade de Clarence Heyman avait des parents ayant présenté des crises nerveuses mal précisées. L'examen révélait du nystagmus, comme dans le cas de Riddlon, de Jaroschy, de Chavany. La paraplégie survint chez un nain achondroplasique soigné par Rulhin et Albert. Hagueneau et Gauthier trouvent une certaine perturbation du sens stéréognostique du membre supérieur ; Clarence Heyman une malformation des pieds comparable à celle de la maladie de Friedreich ; Borchardt des douleurs lors des mouvements de latéralité de la tête.

L'examen radiologique de la colonne vertébrale dans sa totalité, de face et de profil, met en évidence les anomalies vertébrales, signature de l'origine de la scoliose : vertèbres cunéiformes, surnuméraires ou atrophiées, anomalies costales. Il élimine les autres causes osseuses de compressions médullaires : les processus de spondylites de nature inflammatoire, pottique ou néoplasique. Il précise le siège, à la région dorsale moyenne le plus souvent, les caractères d'association ou non

à une cyphose, à une rotation des corps vertébraux sur leur axe, à des courbures de compensation suffisantes ou non à l'équilibration. Des clichés successifs permettent de déceler une évolution même discrète de la déviation vertébrale.

Les examens complémentaires confirment un syndrome liquidien de blocage complet ou partiel des espaces sous-arachnoïdiens.

La ponction lombaire ne permet guère de retirer plus de deux ou trois centimètres cubes de liquide à l'écoulement lent et goutte à goutte. Sa technique est parfois rendue difficile par les malformations vertébrales. La pression très faible monte à peine à 15 au manomètre de Claude après compression jugulaire ou abdominale, ou bien (Chavany, H. Roger et M. Schachter) une ascension assez rapide se produit mais la descente s'ébauche à peine à la fin de la manœuvre de Queckenstedt et s'arrête à un second niveau élevé. Le syndrome de Froin, liquide xanthochromique à coagulation spontanée, ne s'est guère réalisé que dans une observation de Rulhin et Albert. Dans les autres cas, l'examen chimique et cytologique a montré une richesse en albumine et globuline (Réaction de Nonne-Apelt fortement positive) et de rares éléments cytologiques. Dans deux observations (Roger et Schachter, J. Chavany) le liquide céphalo-rachidien était normal : seules les recherches manométriques décelaient le blocage.

Le lipiodol injecté par voie lombaire ou sous-occipitale s'arrête plus ou moins complètement au sommet de la déviation rachidienne, sauf dans l'observation de Zanoli où la compression siégeait au-dessous de la courbure scoliotique. Roger et Schachter notent que dans certains cas où le lipiodol s'était complètement arrêté au niveau de la scoliose, l'intervention chirurgicale ne décela cependant pas de rétrécissement du canal vertébral : ils incriminent dans pareils cas, avec G. Okonek, des troubles dans la dynamique circulatoire des vaisseaux sanguins et lymphatiques avec œdème consécutif de la moelle qui réduit la cavité endo-rachidienne.

CONCLUSIONS TIRÉES DE L'AUTOPSIE LÉSIONS ANATOMIQUES DE LA MOELLE

Les cas d'autopsie sont les plus démonstratifs « parce qu'il y a des maux de Pott qui, pendant une période plus ou moins longue de leur évolution, ne se révèlent pas sur les épreuves radiographiques et parce que à défaut d'autopsie, il n'est pas toujours démontré que la scoliose reste seule en cause et que la compression ne reconnaisse pas une autre origine que la difformité vertébrale » (André Thomas). Ainsi Leriche a opéré une paraplégie, chez une cyphoscoliotique, qui paraissait due à une compression au sommet de la courbe osseuse et il a trouvé juste au sommet de l'angulation un petit neurinome dont l'ablation fit disparaître tous les accidents.

L'étude histologique de la moelle au cours des paraplégies scoliotiques fut faite dans un cas de Guttmann, dans celui de Valentin et Putchar, de Grodelski, de André Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine, de Montanaro et Gonzalès, de Wretblad. L'étude de la moelle fut pratiquée dans le service de M. le Professeur Delmas-Marsalet dont l'observation de compression par cyphose au cours d'une gliofibromatose de Recklinghausen. Il faut signaler enfin l'étude anatomique de la paroi du kyste prélevé lors de l'intervention chirurgicale chez le malade de MM. Bergouignan, Pouyanne et Arné.

Guttmann conclut à une myélomalacie causée par l'artériosclérose. Excepté les deux derniers cas et celui de Montanavo et Gonzalès, les examens anatomiques donnent des résultats très comparables : en général, la moelle est aplatie et amincie

sur une étendue variable qui correspond au sommet de la déformation rachidienne — diamètre réduit à 5 mm. dans le cas de Valentin et Putchar — volume diminué de 50 % dans celui de André Thomas et ses collaborateurs. Les lames amincies sont partiellement soudées.

On note généralement le développement exagéré de la graisse épidurale, d'aspect normal, au sommet de la convexité scoliotique : hyperplasie graisseuse sans consistance en coussinet ou matelas plus ou moins richement vascularisé, non encapsulée comme le serait un lipome.

Dans le cas de M. Puitchard, les méninges sont légèrement épaissies à la section, anémiques, avasculaires ; mais elles n'adhèrent pas entre elles.

Les racines sont allongées, tiraillées.

La moelle a également un aspect blanchâtre, anémique, témoignant d'une importante réduction de la vascularisation. Histologiquement, la structure des cornes antérieures, moyennes et postérieures est bouleversée, lésions de chromatolyse de certaines cellules et disparition d'autres, par les colorants spéciaux. Dégénérescence cordonale secondaire antérieure, latérale et de la colonne de Clarke, en-dessus et en-dessous de la zone de compression, laissant persister un nombre appréciable de cylindraxes, dont certains sont amincis. Les vaisseaux montraient des parois épaissies, bordées d'une prolifération névroglique au niveau de leur zone marginale. Dans le cas de Montanavo et Gonzales, il existait des foyers multiples et disséminés à prédominance centrale de ramolissement hémorragique et des vaisseaux à parois altérées et des gaines périvasculaires bourrées de corps granuleux.

PATHOGÉNIE

La moelle n'est jamais resserrée dans un canal osseux trop étroit. Le plus souvent même, celui-ci dépasse le calibre normal (P. Puech) au niveau de l'angulation où il se révèle assez spacieux pour loger outre la substance nerveuse, un coussinet de tissu adipeux de volume relativement important.

Divers facteurs ont tour à tour été incriminés dans la genèse des accidents paralytiques.

Certains apparaissent surtout théoriquement possibles et n'ont été qu'exceptionnellement confirmés par les protocoles opératoires. Ainsi, Valentin et Putschar font intervenir la mobilité anormale de la vertèbre surnuméraire, soit congénitale, soit par destruction progressive du disque intervertébral au niveau de la scoliose, venant ainsi comprimer directement la moelle. Il ne s'agirait que d'une accentuation du processus d'affaissement rhomboïdal ou losangoïde du maître montpelliérain Delpech, de modification morphologique des os sous l'action des pressions inégalement réparties, avec énucléation, par une poussée horizontale, de la vertèbre cunéiforme prise entre deux forces, en haut l'action de la pesanteur et en bas la résistance du tronc sous-jacent.

W. Blum fait intervenir la hernie du nucleus pulposus de Schmorl, par un mécanisme identique. Jaroschy, Nonne, Pehlecker accusent une saillie osseuse à arêtes plus ou moins vives. Ils ne l'ont pas vérifié. Une fois cependant, l'intervention révéla un fragment osseux comprimant la moelle, dans l'observation de Clarence Heyman, chez une fillette atteinte d'une cyphoscoliose congénitale, décédée à 10 ans, et évoluant aux examens radiologiques successifs de 10 à 13 ans, une paraplégie

par compression se manifesta à 14 ans et la laminectomie révéla une saillie osseuse au niveau d'une vertèbre cunéiforme. L'ablation de cette production osseuse fut suivie d'une guérison complète et rapide. Un autre cas exceptionnel est relaté par Montanavo et Gonzalès où l'intervention découvrit un étui de pachyméningite fibreuse au sommet de l'angulation rachidienne.

Très souvent, au contraire, les constatations anatomiques mettent en lumière un double facteur mécanique.

La forte angulation des corps vertébraux faisant saillie dans le canal vertébral. D'une part « la moelle est alors tendue sur cette déformation comme la corde d'un violon sur le chevalet », suivant l'heureuse expression de André Thomas, et elle s'applique intimement contre la face antérieure de la dure-mère « prenant un contact de plus en plus étroit avec les corps vertébraux d'où la compression qui s'exerce à la fois sur l'organe et sur les vaisseaux ».

D'autre part, ce contact entre la méninge et la moelle est renforcé par l'action des cordons radiculaires qui tirent la dure-mère d'avant en arrière, en réalisant un refoulement progressif. Il en résulte que la compression est réalisée par la dure-mère. Celle-ci apparaît à la laminectomie comme fortement tendue, pâle, anémique, ne battant pas, et lorsque le chirurgien l'incise, la moelle fait hernie entre les lèvres de la brèche, recommence à battre, se recolore spontanément ou après bain de sérum tiède, ou bien les bords de la fente s'écartent d'eux-mêmes sur une largeur d'un bon centimètre ; et ce fait, réalisé dans l'observation de André Thomas, Oberthur et Puech, a la même signification que le précédent.

De telles interventions sont suivies d'amélioration stable ou de guérison, ce qui confirme le rôle de la dure-mère dans la genèse des accidents. Clarence H. Heyman a même pratiqué des laminectomies dans deux cas de mal de Pott siégeant à la partie haute de la colonne dorsale ; les processus bacillaires paraissaient éteints depuis des années et la paraplégie, outre

la scoliose depuis longtemps fixée, était le seul symptôme pathologique au moment de l'intervention et, comme dans la plupart des cas de paraplégies au cours de scolioses non infectieuses, elle survenait au cours de l'adolescence — paraplégie spasmodique complète avec troubles de la sensibilité et des sphincters. L'opération n'a rencontré aucun processus de compression par abcès, granulation ou masse extradurale de substance adipeuse au niveau de l'angulation, mais une dure-mère extrêmement tendue avec amélioration des troubles par incision de l'étui méningé. Cette preuve de la guérison n'est évidemment possible qu'autant que les lésions nerveuses trop anciennes ne sont pas parvenues au stade de l'irréversibilité ; mais, dans les cas favorables, la laminectomie avec ouverture du sac dural est suivie d'une guérison à peu près complète en quelques mois (Jaroschy) en dépit de la persistance de discrètes séquelles neurologiques telles que l'existance d'un signe de Babinski (Wretblad).

Outre l'action directe de la tension dure-mérienne sur la substance nerveuse, elle crée des facteurs pathogéniques importants des troubles paralytiques par la gêne qu'elle apporte à la circulation du liquide céphalo-rachidien, sanguin et lymphatique. Le blocage et les perturbations d'origine mécanique du premier se révèlent par les épreuves manométriques et de Queckenstedt-Stookey, la faiblesse de son écoulement à la ponction lombaire, l'étude du transit lipiodolé et l'examen cyto-chimique. L'aspect anémique de la moelle au niveau du segment atrophié, l'examen histologique de vaisseaux rares, à parois épaissies, bordées de proliférations névrogliques, mettent en évidence la part considérable qui revient aux troubles circulatoires sanguins et lymphatiques dans la pathogénie des lésions spinales, ainsi d'ailleurs que l'œdème rencontré parfois et attribuable à un désordre vaso-moteur, au point que l'on peut conclure à l'origine circulatoire de la paraplégie lorsqu'elle est d'installation rapide.

Pour Wretblad, cité par Schaeffer, l'apparition des paraplégies par compression d'origine dure-mérienne dans

les cyphoscolioses siégeant à la partie médiane ou supérieure de la colonne dorsale, tiendrait à une disposition anatomique particulière des racines médullaires. Car « les gaines durales des nerfs spinaux ont une disposition ventrale dans les régions cervicales et lombaires, alors que dans la région dorsale elles sont plutôt postérieures si bien qu'elles maintiennent le sac dural suspendu au-dessus de la cyphose et l'empêchent sans doute pendant un certain temps d'aller comprimer la moelle contre les corps vertébraux ». C'est plutôt le contraire de cette hypothèse de Wretblad qui paraît vraisemblable, ainsi que le notent MM. André Thomas et Oberthur.

Par contre, l'absence ou le manque d'amplitude des courbures de compensation de la scoliose possède une action manifeste quoique secondaire sur la tension de la dure-mère. Or ce caractère existe dans un grand nombre de cas de paraplégies scoliotiques ; « une courbure de compensation suffisante atténue la tension durale et par conséquent les troubles mécaniques qui en résultent, la dure-mère s'adaptant à la déformation, pendant un temps plus ou moins long » (Wretblad). Borchardt, puis Ménard, émettent l'hypothèse que la torsion du manchon dural assez fréquemment constatée à l'intervention, a pour effet d'entraîner des troubles circulatoires importants qui conditionnent les troubles nerveux. En effet, dans la plupart des cas, à l'inflexion latérale et à la cyphose s'ajoute la torsion. Dans le cas d'André Thomas et Sorrel, la torsion est discrète, aussi est-il délicat de « faire la part des trois éléments : inflexion latérale, cyphose et rotation, puisqu'il est évident que plus ils sont prononcés, plus ils sont en mesure de favoriser le tiraillement des racines et par son intermédiaire la tension de la dure-mère » (A. Thomas).

Dans l'observation de Ménard, seule une gêne médullaire pouvait provoquer l'ensemble des symptômes et il ne pouvait s'agir d'une compression simple de la moelle sur une courbe arrondie, mais d'une compression par torsion en sens inverse suivant le niveau, de 70 à 80° vers la gauche d'abord, de 140° au moins de gauche à droite entre la 7e et la 11e dorsale, c'est-à-

dire sur une longueur de 5 à 6 cm. du canal rachidien, mesurés sur la radiographie, enfin de 70° encore vers la gauche dans la région lombaire où la moelle ne paraît plus souffrir, ce qui explique très facilement l'absence de troubles sphinctériens. L'arrêt du lipiodol au niveau de D 6-D 7 semble aussi confirmer cette hypothèse. La guérison, par la distorsion, de la paraplégie, la confirme également, ainsi que le passage du lipiodol redevenu correct après avoir été arrêté au sommet de la cyphoscoliose. Ménard apprécie l'angle de torsion en prenant deux vertèbres dorsales moyennes et en les faisant tourner l'une sur l'autre autour d'un axe passant par le canal rachidien et en comparant les aspects obtenus avec les images radiographiques. De plus, il tient compte dans son évaluation que la torsion chez le malade est encore légèrement plus forte qu'elle n'apparaît sur les radiographies du fait du soulèvement de l'omoplate du côté de la rotation, soulèvement qui ramène en avant et en dedans le corps des vertèbres ayant provoqué par leur rotation la déformation costale. La saillie due à la rotation de la deuxième courbure provoque la même erreur d'apparence.

Expérimentalement, sur le cadavre, des cyphoses produites artificiellement réalisent une forte tension de la dure-mère, surtout du feuillet postérieur (Becker) et les recherches de Lanz ont montré que le sac dural est normalement plus court que la partie correspondante du rachis et qu'il ne peut suivre les inflexions de ce dernier. « Dans les régions cervicales et lombaires, le sac dural et la moelle sont situés à distance de la partie antérieure du canal vertébral alors que dans la région dorsale ils reposent sur cette paroi. Si donc la région dorsale présente une cyphose ou une cyphoscoliose, le sac dural va être soumis à une tension qui l'appliquera fortement sur la cyphose rachidienne avec des conséquences néfastes pour son contenu. Cette tension s'explique d'autant mieux que dans une inflexion antérieure du rachis l'arc vertébral, la moelle et le feuillet postérieur du fourreau dural forment trois arcs concentriques dont le rachis est le plus central et le fourreau dural

le plus périphérique et par conséquent le plus tendu. Il y a là une composante de forces orientée vers le centre du cercle qui aura pour objet d'appliquer avec plus d'énergie le feuillet postérieur du sac dural et la moelle contre l'axe des corps vertébraux. » (Henri SCHAEFFER.)

Pour expliquer l'apparition tardive, le plus souvent entre 10 et 20 ans, des troubles paralytiques, MM. André THOMAS, SORREL et Mme SORREL-DÉJERINE accusent l'accentuation de l'angulation, tendant sur elle la moelle qui ne peut se déplacer, sous l'influence de :

— la croissance active du corps à cette période,
— l'augmentation de poids du sujet,
— les tractions exercées sur les ligaments et les tendons devenant de plus en plus efficaces.

De plus, la scoliose n'étant pas une déformation statique, le surmenage des jeunes gens de cet âge (SCHAEFFER), des travaux physiques pénibles peuvent exagérer le déséquilibre vertébral et précipiter l'apparition des accidents nerveux. Dans le cas de ZANOLI, le rôle de déclanchement par un traumatisme ne semble pas discutable.

L'action du coussinet adipeux, quasi toujours présent au sommet de la scoliose, n'est généralement pas retenu par les commentaires des observations présentées ; en outre, il n'existait pas dans les deux cas de JAROSCHY, dans ceux de ELMSLIE ni chez la fillette opérée par HEYMAN. Sa présence est considérée comme une hyperplasie *ex vacuo* ou comme une conséquence du trouble de la circulation veineuse intrarachidienne. Une certaine importance doit cependant être imputée pour M. Pierre PUECH à l'existence, révélée par une intervention, d'un manchon épidural à circulation veineuse très anormale alors que le canal vertébral était agrandi au niveau de la courbure vertébrale. Le plus souvent, l'extraction de cette masse graisseuse, constituée par des lobules infiltrés de petites zones hémorragiques avec légère réaction polynucléaire n'amène à elle seule aucune amélioration.

Enfin, Jaroschy fait remarquer que les accidents nerveux apparaissent à une période où la colonne vertébrale ralentit sa croissance alors que la moelle accélère plutôt la sienne. Il se manifeste alors une certaine inaptitude de la moelle à s'accommoder des modifications vertébrales et il en résulte une tension et un aplatissement au niveau de l'angulation.

A propos du cas de Barré et de ses collaborateurs, chez un sujet de 53 ans, E. Sorrel pense qu'étant donné l'âge du malade, il ne faut pas invoquer l'augmentation de la cyphose qui devait être fixée depuis longtemps, mais une ostéomalacie de carence comme il s'en produit tant à l'heure actuelle.

Si un traitement efficace n'est pas apporté rapidement aux accidents paralytiques par compression, lorsqu'elle existe, c'est comme l'écrit Chavany, la « gêne de la circulation sanguine et lymphatique qui devient l'élément capital du problème » à propos de son observation où cette gêne s'était présentée très précocement avec un syndrome de blocage réduit au minimum, révélé seulement par une très légère perturbation de la circulation rachidienne : le lipiodol passait et l'analyse du liquide céphalo-rachidien était complètement négative. Le syndrome pathologique « se présente alors davantage comme une myélite que comme une compression médullaire », cette irrigation insuffisante se traduisant par une atrophie médullaire avec des lésions dégénératives mal systématisées portant sur les cellules des cornes antérieures et postérieures, et sur les faisceaux cordonaux à ce niveau (constatations anatomiques de Valentin et Putschar, d'André Thomas et de ses collaborateurs, de Montanavo et Gonzalès) : macroscopiquement, les segments médullaires intéressés sont blanchâtres, avasculaires ; histologiquement, on relève des lésions de chromatolyse avec disparition d'un certain nombre de cellules des cornes antérieures, moyennes et postérieures. Au-dessus et au-dessous de la zone de compression, on constate des dégénérescences cordonales ascendantes et descendantes, laissant persister un nombre appréciable de cylindre-axes dont certains sont amincis. De l'avis de Chavany, on peut donc

parler de myélite ischémique, dont le degré déterminera le pronostic.

A un moment donné de la phase de début, cette ischémie physiologique peut même entraîner des phénomènes vaso-paralytiques et exsudatifs, avec phénomènes inflammatoires et œdème médullaire ou une irritation des centres sympathiques de la zone comprimée d'où une accentuation des accidents paralytiques que la radiothérapie serait susceptible de faire régresser partiellement, d'où sans blocage total une transsudation des albumines du plasma dans les espaces sous-arachoïdiens au niveau des capillaires pie-mériens par suite de la stase ou de l'hypertension veineuse.

Il n'y a donc souvent qu'une seule anomalie osseuse, qu'un seul syndrome neurologique strictement localisé au segment médullaire correspondant et il n'existe aucun caractère familial. Les observations anatomiques et opératoires effectuées, notamment par André Thomas et ses collaborateurs, confirment qu'il s'agit d'une compression médullaire par tension durale secondaire à l'angulation rachidienne et entraînant une ischémie physiologique. Toutefois, il est frappant de constater que l'accord entre les signes vertébraux, radiologiques, paraplégiques n'existe pas toujours — souvent le lipiodol passe — ou le L.C.R. est normal. Etant donné la fréquence des anomalies médullaires, on était conduit à induire que la moelle présentait une malformation homologue de celle de la colonne vertébrale (cas Bergouignan, Poyanne, Arné). C'est le cas de syringomyélie et « en l'absence de radiographies, le diagnostic de cette affection eût dû se poser « dans l'observation de Hagueneau et Sicard. Thévenard et Coste rapportent l'histoire clinique d'un sujet frappé d'une syringomyélie lombo-sacrée en même temps que d'un spina bifida de même siège. Chavany se demande si chez son malade il n'y a pas coexistence de scoliose et d'une autre affection telle que la sclérose en plaques, la syringomyélie, d'autant plus qu'il est difficile d'expliquer par une lésion dont le siège peut être approximativement fixé au niveau des corps vertébraux D 7

et D 8 le nystagmus que présente le sujet. D'autre part, la limite supérieure des troubles sensitifs n'était pas identifiable. André Thomas, cependant, pense que le nystagmus va de pair avec le blocage lorsque celui-ci est haut situé.

Ces dyaraphies osseuses et médullaires rentrent dans le cadre du status dysraphicus de Herberg et Bremer.

Reginald H. Sayre remarque qu'une certaine maladresse des membres supérieurs et des tremblements de la langue avaient précédé l'accentuation de la scoliose.

Dans le premier cas de Riddlon, existaient une asymétrie de la face, le côté gauche étant manifestement plus développé que le droit, des troubles de la parole, « elle avait une façon de parler presque entièrement du côté droit », du nystagmus une difformité du pied accentuée ayant un certain degré de ressemblance avec celui de la maladie de Friedreich, une légère adiadococinésie. Le neurologiste qui l'examine conclut à une malformation médullaire congénitale avec une compression secondaire de la moelle consécutive à la déformation rachidienne.

Dans le deuxième cas de Riddlon, à la fois le père et la mère présentaient des « crises nerveuses ». L'enfant commence à marcher à 3 ans. Elle porte un spina bifida occulta de la région cervicale.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic se fera en éliminant surtout les tumeurs intradurales, extra-médullaires et le mal de Pott.

Le diagnostic de tumeur médullaire est écarté par l'absence presque constante de douleur, la distribution symétrique des phénomènes médullaires dès le début du syndrome paraplégique, l'absence de zone d'hyperesthésie au-dessus du territoire hypo ou anesthésique, l'absence ou la rareté des troubles sphinctériens ou trophiques.

Le mal de Pott est éliminé par les caractères de la déformation rachidienne : cyphose à angle aigu. Dans la scoliose pottique, l'incurvation de la colonne vertébrale n'est pas aussi accentuée et la torsion des corps vertébraux est loin d'être aussi exagérée (Roger et Schachter). La radiographie montre l'image destructrice ostéo-articulaire classique et souvent le fuseau paravertébral de l'abcès.

Les diagnostics les plus malaisés à exclure sont ceux de paraplégies survenant au cours d'affections du système nerveux, congénitales ou dysembryoplasique, s'accompagnant de scoliose.

Dans la maladie de Friedreich, malgré la fréquence du signe de Babinski, la paraplégie reste rare. Les symptômes cérébello-labyrinthique avec abolition des réflexes prédominent.

Dans la syringomyélie, la scoliose est habituelle et aussi les troubles paréto-spasmodiques des membres inférieurs. Pour R. Froelich et L. Cornil, le diagnostic se basera sur la dissociation de la sensibilité et les troubles trophiques. Il convient

de rappeler la forme clinique individualisée par Foix et Fatou, de syringomyélie à début par cyphoscoliose juvénile où les difficultés de diagnostic doivent se trancher selon ces auteurs par une prédominance d'un même côté des troubles moteurs et sensitifs de la paraplégie.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Le pronostic, si l'évolution est abandonnée à elle-même, est des plus sombres en raison de l'état de myélite ischémique dû aux perturbations vasculaires ; de même une intervention trop longtemps différée devient inutile, « car il ne suffit pas ici comme dans une tumeur médullaire de lever l'obstacle pour voir la moelle récupérer rapidement ses fonctions motrices et sensitives, la moelle est touchée et elle le reste » (Chavany).

Pour Costa, à la lumière des observations publiées, on ne peut que constater l'inefficacité de tout traitement conservateur, qui n'amènerait qu'une rémission en certains cas et jamais de guérison.

Pourtant, Riddlon, Kleinberg, Ménard, Schuller, Borchardt, Blum, Curdillet, Lernberger et d'autres ont obtenu des améliorations durables et même des guérisons cliniques allant jusqu'à permettre la reprise du travail chez d'anciens paraplégiques. Il ne convient donc pas de négliger des méthodes orthopédiques telles que repos au lit, port de corsets plâtrés successifs particulièrement du type corset-compas du Professeur Rocher utilisé à Bordeaux, application d'extension continue ou procédé orthopédique de détorsion simple qui a donné à Ménard une guérison en moins de un an, et ceci d'autant plus qu'il s'agira d'une forme de cyphoscoliose avec parésie discrète des membres inférieurs.

Evidemment ce traitement n'a des chances de succès qu'assez réduites, puisqu'il ne convient que lorsque l'hypothèse de l'origine des accidents par une torsion dure-mérienne avec tension par les racines se trouve confirmée ; et même dans ce

cas, souvent les vertèbres et les lames sont fusionnées et soudées. On ne corrigera jamais une vertèbre dorsale cunéiforme : les tentatives de redressement ne peuvent prétendre qu'à l'obtention de courbures de compensation sus et sous-jacentes. L'impotence totale de ces malades se prête mal à la confection d'appareils orthopédiques. D'autre part, il sera nécessaire de maintenir cette extension continue des mois (8 mois, Riddlon ; 1 an, Rulhin et Albert) ; il laissera des possibilités de rechute (Rulhin et Albert) ; le port d'un corset de celluloïd armé s'imposera pendant des années, d'où des contre-indications d'ordre social.

La radiothérapie à doses anti-inflammatoires pourra faire régresser momentanément les phénomènes d'œdème médullaire et par là même améliorer de manière transitoire les accidents paralytiques.

Ce n'est donc qu'après échec d'un traitement conservateur ou si la paraplégie semble d'emblée grave, avec menace, d'escharres contre-indiquant l'application d'un appareil plâtrés ou bien en présence d'un processus dysplasique manifeste, qu'il faudra avoir recours au traitement chirurgical. Il s'imposera de façon précoce pour prévenir une aggravation des lésions médullaires et leur passage à l'irréversibilité.

La laminectomie simplement décompressive, résection isolée des lames et des apophyses épineuses, n'améliore généralement pas le malade. Parfois (cas de Nonne, de Clarence H. Heyman, de Leriche) une exploration au stylet le long des faces antérieure et latérale de la moelle décèle la présence d'une saillie osseuse ou d'un neurinome, agent manifeste de compression et dont l'ablation fait disparaître les accidents.

Dans aucun cas, la suppression de l'hyperplasie graisseuse épidurale a empêché l'aggravation de la paraplégie.

L'incision de la dure-mère paraît la plus indiquée étant donné le rôle important accordé à la tension sur la moelle. C'est elle qui a fourni les plus beaux succès opératoires : guérison ou arrêt de l'évolution des accidents (André Thomas et Oberthur,

Sachs, Mac Kenzie, Clarence Star). Dans les cas où une amélioration a suivi l'intervention, la dure-mère tendue reprend une coloration normale et se remet à battre après qu'on l'a arrosée de sérum tiède. « Si réellement la dure-mère exerce une action si décisive sur la circulation spinale, une conclusion s'impose immédiatement, la méninge ne doit pas être suturée ; l'obstacle est levé, il ne faut pas le remettre en place et le réajuster. » (Chavany.)

En outre, il conviendra de sectionner les racines sous tension lorsqu'elles exercent une traction sur la dure-mère.

Après incision MM. Puech et Oberthur étalent sans suturer sur la brèche qu'il déborde largement un lambeau rectangulaire du perimysium, des muscles spinaux dorsaux. Ils rapprochent ensuite les muscles par quelques points de cat-gut n° 2 et terminent par une suture hermétique du plan aponévrotique. Dans le cas de Barré, Coste et Sicard, on fit une plastie avec un lambeau de fascia lata.

Les soins post-opératoires se résument en mouvements réguliers et massages des muscles des membres inférieurs avec mise en place d'un corset de celluloïd armé modifiable par la suite à la demande.

Dans 2 des 7 cas de Rulhin et Albert, l'intervention fut suivie de l'accentuation des troubles moteurs avec perte du contrôle des sphincters pendant quelques jours avant la guérison définitive.

Résultats :

Outre l'ancienneté de l'installation de la paraplégie, les autres facteurs habituels des résultats opératoires défavorables interviennent également : c'est ainsi que Barré, Coste et Sicard croient que dans leur cas, l'échec de l'intervention est dû à l'âge du malade, 53 ans, alors qu'il s'agit ordinairement de sujets jeunes entre 15 et 20 ans.

Prévention des accidents paralytiques :

Il est impossible de déterminer si l'ostéosynthèse du rachis permettrait d'éviter l'apparition des troubles médullaires,

mais il apparaît qu'il y a là une raison supplémentaire de surveillance clinique et radiologique des cyphoscolioses avec traitement orthopédique ou chirurgical dès que les signes d'une paraparésie s'installent. Toutefois l'opération de STEINBERG fut effectuée une fois dans une observation de scoliose dont l'évolution était progressivement rapide et une paraparésie s'installa l'an suivant sans exagération notable de la difformité vertébrale (RULHIN et ALBERT), malgré une réussite de l'intervention. Peut-être toutefois l'évolution fut-elle ralentie puisqu'elle s'étendit sur quatre ans, ce qui constitue la plus longue dans la série des observations recueillies.

CONCLUSIONS

1. — L'existence d'un syndrome paraplégique au cours de l'évolution d'une cyphoscoliose revêt un caractère exceptionnel; cependant il ne se passe pas d'année sans que quelques cas ne soient publiés : d'où l'intérêt de leur étude.

2. — Ces accidents surviennent presque uniquement chez des sujets de sexe masculin.

3. — Il s'agit le plus souvent de cyphoscolioses congénitales.

4. — Contrairement à la notion classique, ce ne sont pas les seuls adolescents, pendant le deuxième décennaire de la vie, qui présentent ces troubles paralytiques. Tout cyphoscoliotique est menacé d'accidents médullaires.

5. — Le degré de la déviation vertébrale ne joue qu'un rôle secondaire dans l'étiologie de ces troubles : même une cyphose légère peut se compliquer de paraplégie alors qu'elle est quasi méconnue du malade.

6. — Le siège du sommet de la cyphoscoliose est en général à la région dorsale moyenne ou supérieure.

7. — La direction de la déviation n'est pas plus souvent orientée à gauche qu'à droite lorsque la complication se produit.

8. — La paraplégie des scoliotiques réalise un tableau de compression médullaire typique avec un syndrome liquidien de blocage complet ou partiel en général. Cependant tous les accidents médullaires des scoliotiques ne présentent pas un blocage des espaces sous-arachnoïdiens.

Ces accidents évoluent rapidement sans tendance à la guérison spontanée.

Le syndrome moteur est souvent du type spasmodique.

Le syndrome sensitif purement objectif revêt parfois une symptomatologie syringomyélique atypique.

Il n'a jamais été observé de douleurs thoraciques de type radiculaire, même lorsque l'intervention a révélé une élongation manifeste des racines rachidiennes.

9. — L'intervention confirme trois processus pathologiques différents :

- Rarement une saillie osseuse comprime directement la moelle et son fourreau dural.

— Souvent, une tension durale, avec une moelle amincie faisant plus ou moins hernie lors de l'incision de la méninge.

— Parfois un état dysraphique médullaire.

10. — Les examens histologiques concluent à un état de myélite ischémique dont les lésions sont rarement destructives totalement : elles ne le sont que sur quelques éléments et si l'on considère les fibres longues, ce sont surtout les gaines de myéline qui souffrent et se désagrègent. Les cylindraxes se montrent beaucoup plus résistants sur les coupes colorées par la méthode de Bielckoswsky d'une part, de Pol ou de Weigest d'autre part, au-dessus et au-dessous de la lésion. Le dommage est surtout périaxile.

11. — La pathogénie du syndrome paraplégique apparaît comme incomplètement élucidée. Toutefois, on doit reconnaître plusieurs facteurs : celui de la lésion durale entraînant progressivement le tableau de myélite ischémique par perturbation d'ordre vasculaire semble directement déterminant, mais cette tension est causée soit par la mobilité d'une vertèbre anormale, soit par torsion ou accentuation de la déviation latérale sous l'influence d'une poussée évolutive de la cyphoscoliose, soit par un processus dysraphique.

12. — Devant la marche progressivement fatale de l'affection abandonnée à elle-même, l'intérêt thérapeutique se montre primordial. Le traitement sera éclectique : conservateur lorsque l'accentuation récente de la scoliose en direction latérale ou par processus de torsion semble le facteur essentiel ; laminectomie décompressive avec incision dure-mérienne sans suture secondaire lorsque l'origine de cette tension est douteuse ou d'origine dysraphique probable. Mais toujours le traitement sera précoce avant que les lésions ne soient devenues irréversibles ou que l'état général du malade ne l'interdise.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire, ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes; si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :
Pour le Doyen,
L'Assesseur : M. CHELLE

Vu :
Le Président du Jury,
DELMAS-MARSALET

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Bordeaux, le 12 juillet 1948

Le Recteur,
A. MARCHAUD

BIBLIOGRAPHIE

Barré, Coste (A.) et Sicard (J.). — « Paraparésie cyphoscoliotique. Echec de la laminectomie avec plastie de la dure-mère » (*Mémoire de l'Académie de Chirurgie*, t. LXX, nº 6, pp. 57-59, 9 fév. 1944).

Bergmann (K.). — « Two cases of scoliosis with paraplegia » (*Acta Chir. Scandinavica*, vol. LXIV, p. 222, 1928).

Bernier (M.). — *Etude clinique et pathologique des rapports de la scoliose et de la syringomyélie* (thèse Nancy, 1936).

Blum (W.). — « Rückenmarko laesion bei Scheuermannscher Kyphoscoliose » (*Schw. mediz. Wochenschr.*, t. LXVI, pp. 283-285, mars 1936).

Borchardt (M.). — « Kyphoscoliose und Rückenmarks » (*Schw. Med. Woch.*, t. LXIV, pp. 613-617, 1934).

Chavany (J.-A.). — « A propos d'un cas de cyphoscoliose compliquée de paraplégie » (*Revue neurologique*, t. II, p. 860, déc. 1934).

Clarence H. Heyman. — « Compression de la moelle associée à une scoliose » (*The Journal of bone and Joint Surgery*, nº 4, pp. 1080-1088, oct. 1937).

Collier (J.). — « Case of paraplegia in scoliosis » (*Proc. Royal Soc. Med. Orthop.*, t. XVIII, p. 25, 1925).

Costa (R.). — *Les paraplégies des scoliotiques* (thèse Paris, 1941).

Curdillet (F.), Bardenat et Sulzer. — « Un cas de paraplégie scoliotique » (Société de Médecine d'Alger, 15 mars 1939, *in Algérie Médicale*, 1939).

Delmas-Marsalet (P.), Lafon, Banel. — « Gliofibromatose de Recklinghausen avec paraplégie par cyphose » (Société anatomoclinique de Bordeaux, 18 mai 1942).

Elmslie (R. C.). — « Two cases of scoliosis with paraplegia » (*Proc. Royal Med. Orthop.*, t. XVIII, fasc. 25, 1925).

Enderle (C.). — « Rare medullary syndrôme and congenital scoliosis » (*Arch. gen. di Neurol. Psich. el Psicoanal.*, 138, 1933).

Fiorini (E.). — « Paraplegia in scoliotico. Il Polyclinico » (*Sez. Prat.*, p. 937, 1937).

Foix (Ch.) et Fatou. — « Syringomyélie à début par cyphoscoliose juvénile. Apparition tardive des accidents confirmatifs » (*Revue Neurologique*, t. Ier, p. 67, 1922).

Grobelski. — « Paralysie par compression de la moelle dans la scoliose » (*Zeits Für Orth. Chir.*, vol. 57, fasc. 2, p. 220, 16 août 1932).

Hagueneau (J.) et Gauthier. — « Syndrome de compression de la moelle au cours d'une cyphoscoliose avec atrophie d'une hémivertèbre » (*Rev. Neur.*, nº 55, mai 1937 ; Société de Neurologie de Paris, séance du 24 août 1936).

Henyer (G.) et Feld. — « Paraplégie consécutive à la cyphoscoliose au cours d'une maladie de Recklinghausen » (*Revue Neurologique*, nº 76, pp. 257-260, sept.-oct. 1944).

Kleinberg (S.). — « Structural scoliosis complicated by paralysis of the lower limbs. Report of a case » (*Journ. of Bone and Joint Surgery*, t. V, p. 104, janv. 1923).

Jaroschy (W.). — « Sur les lésions tardives de la moelle au cours des scolioses graves » (*Brun's Beitrage zur Klinischen Chirugie*) :

a) p. 348, t. CXXIX, 1923 ;

b) p. 587, t. CLII, 1928.

(Jaroschy rappelle les observations de Leyden, Hoffa, Shultess, Beeli, Lorenz et Saul, Payr.)

Lehrnbecker (A.). — « Operation oder redressieniedes vorgehen bei skoliotischer mark kompression » (*Zentralblatt Fur Chir.*, t. CV, p. 1606, 1928).

Mac Kenzie (K. G.). — « Paraplegia associated with congenital scoliosis » (*Arch. of Surgery Aug.*, t. XV, p. 222, 1927).

Mauclaire. — « Scoliose cervicale primitive avec paraplégie intermittente » (*Tr. Internat. Cong. Med*, 1913, London, 1914, subsect VII, pt. 2, p. 91).

Massart (R.). — « Contribution à l'étude des scolioses graves » (*Montpellier Médical*, déc. 1938).

Ménard (L.). — « Deux cas de paraplégie dans la scoliose » (*Revue Orthopédique*, pp. 759-767, 1931).

Merins. — *Etudes sur la paraplégie des scoliotiques* (thèse Marseille, 1940).

Moe (J. H.). — « Paraplegia secondary to scoliosis » (*Process Clin. Orthop. Soc.*, 1933).

Montanaro (G.) et Gonzales (T.). — « Sobre un cas de paraplegia scoliotica » (*La Semana Medica*, an. 42, n° 23, p. 1613, 1935).

Okonek (G.). — « Spâtschadigung des Rückenmarks bei angeborene Skoliose » (*Zeitschr. fur Neuro-Chirurgie*, t. II, pp. 39-47, 1937).

Paulian (D.). — « Compression médullaire par scoliose vertébrale dorsale droite. Laminectomie. Guérison » (*Archives de Neurol.*, nos 3-4, pp. 149-152, 1941).

Ponsold (A.). — « Incomplete transvers injury to spinal cord due to rachit. cyphoscoliose » (*Arch. of Psych.*, pp. 197-207, 1935).

Pouyanne. — « La scoliose » (Conférences cliniques inédites).

Pouyanne, Bergouignan et Arné. — « Paraplégie scoliotique. Malformations associées de la moelle et du rachis » (*Journal de Médecine de Bordeaux*, p. 426, 1946).

Ridlon (G.). — « Scoliose et paraplégie par compression » (*J. A. M. A.*, t. LXVII, p. 803, 1916).

Rulhin (C.-V.) et Albert (S.). — « La scoliose compliquée de troubles médullaires » (*Journal of bone and Joint Surgery*, t. XXIII, n° 4, pp. 877-886, 1941).

Schaefer (K.). — *Spallahmungen des Rückenmarks bei schweren skoliosen inn. Diss. Wurtsburg.*, 1935.

Schueller (J.). — « Beitrag zur Klinik. der Rückenmarks shadigung bei kyphoscoliose » (*Munch. Mediz. Woch.*, p. 1503, 1937).

Sillevis-Smith (W. G.). — « Kyphoscoliose met. neurol. verschijnseln » (*Nederl. Tijsck. V. Geneesk.*, n° 38, 1937).

Sachs (E.). — « An unusual case of paraplegia associated with markegibbus and localized collection of fat at side of gibbus » (*Journ. of Bone and Joint Surg.*, t. VII, p. 709, juil. 1925).

Siebner (M.). — « Zur behandlung der kompressions lahmung des rückenmarks bei swheren skoliose » (*Chirurg.*, p. 663, 15 juillet 1930).

Schaefer (H.). — « Syringomyélie à début par cyphose juvénile » (*Rev. Neur.*, 1927).

— « Sur un nouveau cas de paraplégie scoliotique » (*Presse Méd.*, pp. 226-229, 25 fév. 1941).

Sicard (A.) et Hagueneau (J.). — « Compressions médullaires au cours de la maladie de Paget. Opération. Guérison » (*Revue Neurol.*, p. 845, 1937).

Schachter et Roger. — « La paraplégie des scoliotiques » (*Annales de Méd.*, t. XLVI, p. 177, 1939-1940).

Subirane Oller (A.) et Oller Daurella (L.). — « Cas possible de paraplégie scoliotique associée à un syndrome parkinsonien » (*Ann. Med. Barcelona*, t. XXXII, pp. 126-130, 1945).

Steenberg (J.-H.). — « Scoliose et paraplégie » (*Geneeskundige Gifs.*, t. XVII, pp. 354-366, avril 1939).

Thomas (A.), Sorrel et Sorrei-Déjerine (M^me^). — « La paraplégie scoliotique. A propos d'un cas suivi d'autopsie » (*Pres. Méd.*, pp. 1543-1547, 7 oct. 1933).

Thomas (A.), Oberthur et Puech. — « Paraplégie scoliotique traitée par laminectomie » (*Rev. de Neurol.*, n° 73, pp. 150-159, mars-avril 1941).

Touraine (A.). — « L'état dysraphique » (*Progrès Médical*, n° 10, p. 361, 1937).

Ulmann (M.). — *Contribution à l'étude du ramolissement de la moelle épinière* (thèse Paris, 1939).

Valentin (B.) et Putschard (W.). — « Zur Klinik und pathologie des kyphoscoliose mit rückenmarko-shâdigung » (*Zeitschr. fur orthopedische chirurgie*, t. XLVII, p. 245, 1932).

Vigano. — « Scoliosi con paraplegia » (*Arch. di orthopedia*, t. XLVIII, 1933).

Viets (H.-R.) et Clifford (M.-H.). — « Paraplegia associated with non tuberculous kyphoscoliosis. A case report and a survey of litterature » (*New England J. Med.*, t. CCVI, p. 55, 1932).

Vreden (P.-R.). — « Complications nerveuses des scolioses » (*Sovetskaya Klinusgya*, n^{os} 3-4, pp. 383-385, p. 934).

Zanoli (R.). — «Scoliosi e melite da compressione » (*La Chir. di Organodi Movimento*, fasc. 4, 1930).

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMIE
21-23, Rue Teulère

—

1954

Dépôt légal n° 15.463 — 1er Trimestre 1954